

ANNÉE 1970

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'État)

Par

Françoise VERROUST née ROUX

Interne des Hôpitaux de la Circonscription de Paris

Née le 30 Juillet 1944 à LAVAL (Mayenne)

Présentée et soutenue publiquement le

1970

TITRE

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE LA TÉTRALOGIE DE FALLOT

A propos de 80 cas
opérés avant l'âge de 6 mois

Président de Thèse

M. le Professeur J.P. BINET

ANNÉE 1970

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

Par

Françoise VERROUST née ROUX

Interne des Hôpitaux de la Circonscription de Paris

Née le 30 Juillet 1944 à LAVAL (Mayenne)

Présentée et soutenue publiquement le

1970

TITRE

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE LA TÉTRALOGIE DE FALLOT

A propos de 80 cas
opérés avant l'âge de 6 mois

Président de Thèse

M. le Professeur J.P. BINET

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Ancien 2^e titre)

Par

FRANÇOIS VERNOUT né ROUX

Interne des Hôpitaux de la Préfecture de Paris

Né le 20 Juillet 1884 à LAVAL (Mayenne)

1910

Présentée et soutenue publiquement le



TITRE

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE LA TÉTANOLOGIE DE FALLOT

A propos de 82 cas
opérés avant l'âge de 5 mois

Président de Thèse

M. le Professeur J. P. BILLET

Aux MIENS,

A mes AMIS,



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552011_0040

A Monsieur le Professeur Jean-Paul BINET
Chirurgien des Hôpitaux,
Professeur à la Faculté de PARIS,
Chirurgien du Centre MARIE-LANNE LONGUE

qui a bien voulu me faire l'honneur
de présider cette thèse.

A Monsieur le Docteur NOUAILLE
Médecin des Hôpitaux,
Chef de Service de Cardiologie Infantile,

dans le Service de qui ce travail a été réalisé.

Aux Médecins Assistants de son Service,
et plus particulièrement les Docteurs :

A. CASASOPRANA

M. GAUTIER

M. THIBERT

qui m'ont suggéré ce sujet de Thèse et sans qui
ce travail n'aurait pu être mené à bien.

A mes Maîtres d'Externat et d'Internat :

Monsieur le Docteur C. ROUVILLOIS

Monsieur le Professeur J. LEREBoullet

Monsieur le Professeur R. HOUDART

Monsieur le Professeur A. MEYER

Monsieur le Professeur M. GAULTIER

Monsieur le Professeur J. BERNARD

Monsieur le Professeur R. LAPLANE

Monsieur le Docteur J. NOUAILLE

Monsieur le Professeur J. BARBET

Monsieur le Docteur J. TUPIN

Notre étude se limitera aux formes de tétralogies de Fallot mal tolérées du nourrisson ayant nécessité une intervention avant l'âge de 6 mois. Elle comporte 80 observations. Les tétralogies de Fallot opérées avant l'âge de 6 mois représentent un faible pourcentage de la Tétralogie de Fallot, maladie dont nous isolons une forme particulière. En effet, dans sa thèse (1965), JEANNIN étudie 307 cas de tétralogies. 17 nourrissons seulement ont subi une anastomose avant l'âge de 6 mois - soit 5,53 % des cas. (Mais à cette époque, on opérait moins que ces dernières années).

Dans notre étude, 16 enfants ont subi deux interventions, la première a toujours été pratiquée avant l'âge de 6 mois. Un enfant a subi trois interventions. Nous possédons un total de 98 interventions. Dans la majorité des cas, l'examen clinique et les examens complémentaires usuels suffisent au diagnostic préopératoire. Mais quelques cas (14)

.../

ont été explorés avant l'intervention chirurgicale par angiocardiographie, - lorsqu'il existait un doute diagnostique (9 fois) - ou pour apprécier le résultat d'une première intervention (5 fois). L'angiocardiographie est pratiquée par les Docteurs THIBERT, CAMUS et SIMON. Tous les dossiers comportent en préopératoire une étude clinique, électrique, radiologique, hématologique.

En pré et en post-opératoire, tous les enfants ont été suivis dans le Service de Cardiologie infantile du Docteur NOUAILLE, à l'Hôpital BICETRE-PARROT.

Tous les enfants ont été opérés, soit à l'hôpital LAENNEC à PARIS, dans le Service du Professeur MATHEY, soit à la clinique MARIE-LANNELONGUE à PARIS, dans le Service du Professeur agrégé J. P. BINET.

Après l'intervention, les enfants sont suivis régulièrement en consultation à BICETRE.

44 enfants sont vivants.

Parmi eux, 6 ont été perdus de vue depuis 1967. Cependant, 3 d'entre eux sont venus en consultation :

- 2 fois avec un recul d'un an,
- 1 fois avec un recul de 3 ans 1/2.

Donc, nous possédons 41 résultats à distance.

Sur les 80 observations, nous déplorons 36 décès, répartis de la façon suivante :

- 13 en peropératoire
- 17 dans les suites immédiates (1 mois)
- 6 à distance.

La pièce anatomique a pu être étudiée dans 20 cas.

Tous les examens anatomiques ont été pratiqués par la même équipe à BICETRE.

.../

PLAN DU TRAVAIL

- I - Généralités.
- II - Etude clinique et examens complémentaires.
- III - Diagnostic.
- IV - Indications opératoires.
- V - Traitement chirurgical et résultats.
- VI - Etude anatomique des pièces de vérification.

Enfin, Conclusions et Références.

.../

I - GENERALITES -

- Définition -

La Tétralogie de FALLOT est une malformation cyanogène caractérisée classiquement par :

- Une sténose de la voie pulmonaire associant le plus souvent :
 1. une sténose infundibulaire, parfois réduite à un chenal,
 2. une sténose de l'orifice pulmonaire, l'orifice pouvant être hypoplasique, voire même atrésique.

Le calibre de l'artère pulmonaire et de ses branches, étant normal ou plus souvent diminué.

- Une communication interventriculaire haute.
- Une dextroposition variable de l'orifice aortique.
- Une hypertrophie du ventricule droit.

.../

- Historique -

C'est Antoine FALLOT qui, le premier, en 1888, dans le MARSEILLE MEDICAL, a donné la définition anatomique de cette malformation, l'isolant ainsi des autres cardiopathies cyanogènes.

M. ABBOTT donne une idée de la fréquence de la tétralogie de FALLOT en publiant en 1936 ses 1 000 cas de malformations cardiaques.

L'ère chirurgicale s'ouvre avec BLALOCK qui, en 1944, réalisa pour la première fois l'intervention conçue par H. B. TAUSSIG, en créant une anastomose entre l'artère sous-clavière et la branche gauche de l'artère pulmonaire pour ramener du sang au poumon.

Puis POTTS proposa en 1948 une anastomose directe aortopulmonaire pratiquée à gauche entre l'aorte descendante et l'artère pulmonaire gauche. Plus récemment, en 1962, WATERSTON a proposé une autre anastomose directe aortopulmonaire, mais à droite cette fois-ci, entre l'aorte ascendante et l'artère pulmonaire droite.

De nombreux travaux ont été depuis consacrés à cette cardiopathie. Signalons entre autres, les noms de H. B. TAUSSIG, BLALOCK, POTTS, DONZELOT, JOHNS, BRITTON, P. SOULIE, BAFFES, HOHNSTON, KJELLBERG, NADAS, KEITH, qui ont décrit les variétés anatomiques et cliniques de la tétralogie de FALLOT.

Les statistiques opératoires les plus importantes sont celles de H. B. TAUSSIG (1er Congrès Mondial de Cardiologie : 828 cas), POTTS, 1952 : 253 opérés - dont 159 enfants de moins de 3 ans - BROCK, d'ALLAINES, P. SOULIE, SANTY, BRET, etc...

o
o o

.../

- Physiopathologie -

Cette cardiopathie est probablement la cardiopathie cyanogène la plus fréquemment rencontrée dans l'enfance où elle est assez univoque. Mais, chez le petit nourrisson, elle revêt des aspects plus divers et c'est à cet âge qu'elle pose les problèmes les plus difficiles. La tétralogie de FALLOT ne répond pas à une entité pathologique bien précise, puisque l'emplacement et le caractère de la sténose pulmonaire, la nature et les dimensions de la communication interventriculaire et le degré de la dextroposition varient considérablement, de façon isolée ou groupée. Les deux éléments essentiels sont donc la C I V et la sténose de la voie pulmonaire.

- La communication interventriculaire.

C'est presque toujours une communication interventriculaire haute, assez large, favorisant le passage du sang du ventricule droit vers l'aorte.

.../

- La sténose pulmonaire.

Est, soit une sténose infundibulaire de degré plus ou moins important, soit une sténose associant anomalie infundibulaire, hypoplasie, voire même atrésie de l'orifice pulmonaire. Il faut souligner que, même lorsque l'orifice est atrésique, le tronc de l'artère pulmonaire et les deux branches, alimentés par un canal vicariant, peuvent avoir un calibre correct. La forme avec atrésie de l'artère pulmonaire réalise la "forme extrême de la tétralogie de FALLOT" ou pseudo truncus arteriosus. Lorsqu'il existe une atrésie pulmonaire, on peut retrouver deux types très différents, ou bien

- l'infundibulum est plus ou moins serré,
ou
- il n'y a pas d'infundibulum.

Les symptômes, l'évolution et le pronostic varient avec la sévérité de la sténose de la voie pulmonaire. Les symptômes peuvent apparaître au cours des premiers jours ou semaines de la vie.

La polyglobulie observée dans la maladie est, comme nous le verrons, un mécanisme compensateur de la cyanose.

Cette malformation ne semble pas liée au sexe - 44 garçons - 36 filles - dans notre série.

Pour KEITH, elle représenterait 50 % des "maladies bleues" et 20 % des malformations totales. Sur 146 autopsies effectuées chez des nourrissons dans le service du Docteur NOUAILLE en 1969, on note :

86 cardiopathies cyanogènes, dont :

- tétralogies de FALLOT : 18
- transpositions des gros vaisseaux de la base : 23
- cardiopathies complexes : 45
- 68 de ces enfants sont décédés avant l'âge de 6 mois.

o
o o

.../

La tétralogie de FALLOT est due à des troubles du développement du bulbus cordis qui, normalement, donne les orifices aortique et pulmonaire, l'infundibulum et la portion membraneuse du septum interventriculaire. La dextroposition aortique serait due à un trouble de rotation dextrogyre du bulbe artériel, ainsi que la communication interventriculaire.

L'hypoplasie et la sténose pulmonaire seraient la conséquence de la compression de l'infundibulum entre l'éperon bulbo-auriculaire anormal et le septum hypertrophié, par une détorsion excessive. Ces malformations se produiraient au cours des 4 premiers mois de la vie intra-utérine.

II - ETUDE CLINIQUE -

1. Nature et date d'apparition des premiers symptômes

L'âge d'apparition des signes fonctionnels est en rapport avec l'importance de la sténose vers l'arbre pulmonaire. Dans les formes les plus mal tolérées, celles qui nous intéressent ici, l'apparition des symptômes est précoce. Elle a lieu dans les premiers mois ou même les premiers jours de la vie.

a) La Cyanose

En général, la cyanose ~~est~~ le signe révélateur. Dans notre étude, elle a été le premier symptôme dans 68 cas. Une cyanose isolée, permanente, d'intensité variable, a permis le diagnostic de tétralogie de FALLOT,

- 52 fois avant le 15ème jour
- 1 fois entre le 15ème jour et le 1er mois
- 8 fois entre le 1er et le 2ème mois
- 4 fois entre le 2ème et le 3ème mois
- 3 fois entre le 3ème et le 4ème mois.

Dans 6 cas, l'existence de la cyanose associée à un autre symptôme a fait découvrir la cardiopathie :

- 3 cas de dyspnée - constatée deux fois chez un nourrisson de quelques jours,
une fois chez un nourrisson d'un mois 1/2,
- dans 2 cas, un souffle systolique a été constaté le 1er et le 2ème jour, associé à une cyanose,
- dans un cas, un malaise a été révélateur, malaise accompagné de cyanose, à l'âge de 6 semaines.

b) Le souffle systolique

Dans 7 cas, la première manifestation retrouvée est un souffle systolique, découvert :

- 2 fois avant 15 jours,
- 2 fois avant 1 mois,
- 3 fois avant 2 mois.

.../

c) Le malaise

Dans deux cas, un malaise est révélateur de la cardiopathie :

- 1 fois avant 2 mois,
- 1 fois avant 4 mois.

d) La dyspnée

Dans trois cas, la dyspnée est révélatrice, constatée :

- 2 fois avant le 15ème jour,
- 1 fois avant le 2ème mois.

e) Enfin, dans deux cas, on ignore la circonstance de découverte de la cardiopathie.

Au total, la cyanose est la circonstance de découverte qui recouvre la majorité des cas, qu'elle soit isolée ou associée. Dans toutes les observations de notre étude, le premier symptôme est apparu avant l'âge de 4 mois. Mais il est difficile d'apprécier

la date d'apparition exacte de la cyanose, étant donné qu'il faut se fier à l'appréciation de la famille, cette appréciation est sujette à caution. Très souvent, une cyanose même importante n'a pas été reconnue par les parents.

2. Symptomatologie fonctionnelle

a) Cyanose

La cyanose est d'abord constatée lors des efforts (cris, biberons, toilette). Elle prédomine aux lèvres et aux ongles, puis se généralise. Elle s'accentue au froid, à l'effort ou spontanément, annonçant un malaise.

Une cyanose importante est l'indice d'un shunt droite-gauche important et donc d'une cardiopathie sévère ; à l'inverse, une cyanose discrète ne permet pas de dire qu'il s'agit d'une forme bénigne, car des malaises paroxystiques sévères peuvent également survenir bien que la forme anatomique soit totalement différente. L'apparition de la cyanose est mieux visible en cas de polyglobulie, retardée par l'anémie.

Dans certains cas, il existe un mélange de pâleur et de cyanose. L'enfant est alors "gris".

Dans notre travail, nous avons essayé de chiffrer l'importance de la cyanose pour en faciliter l'étude.

1. Cyanose des lèvres et des ongles, ou n'apparaissant qu'à l'effort.
2. Cyanose modérée.
3. Cyanose moyenne.
4. Cyanose importante.
5. Cyanose très importante.

Dans notre étude, à la naissance 29 enfants étaient cyanosés, dont :

- 12 ont une cyanose préopératoire moyenne
- 13 ont une cyanose préopératoire importante
- 4 ont une cyanose préopératoire très importante.

47 enfants ne sont pas cyanosés à la naissance ; lors de l'intervention, la cyanose est :

.../

- modérée dans 6 cas,
- moyenne dans 16 cas,
- importante dans 22 cas,
- très importante dans 3 cas.

4 observations où l'on ignore l'existence ou non de la cyanose à la naissance - lors de l'examen préopératoire, la cyanose était :

- 2 fois moyenne
- 1 fois importante
- 1 fois très importante.

De notre étude, il n'est pas possible de conclure si l'existence d'une cyanose à la naissance va préjuger de la gravité de la cardiopathie. Cependant, il est à noter que dans le groupe d'enfants cyanosés dès la naissance, la cyanose préopératoire se situe en général dans les groupes 3 - 4 - 5, tandis que dans le groupe où la cyanose est d'apparition plus tardive, la cyanose préopératoire se distribue dans les 4 derniers groupes. Il n'existe aucun enfant du 1er groupe ayant une cyanose

modérée, tandis que 6 enfants du 2ème groupe ont une cyanose modérée. Parmi les 29 enfants cyanosés à la naissance, chez 8 d'entre eux on a pu constater la disparition momentanée de la cyanose néonatale, qui est réapparue quelques semaines plus tard.

b) L'hippocratisme digital

Se développant en général au cours des années, chez le nourrisson de moins de 6 mois. il n'est pas facile à reconnaître.

c) La polypnée

Est un élément de la symptomatologie fonctionnelle permettant d'apprécier la tolérance de la cardiopathie. Or, son degré est assez souvent difficile à chiffrer, mal consigné dans les observations ou variable selon les moments chez tout nourrisson, les résultats en sont difficilement interprétables.

Dans 51 observations, on trouve mention de la dyspnée :

- elle est modérée dans 44 cas
- elle est importante dans 7 cas.

d) Les malaises

L'interrogatoire de la famille fournit la date d'apparition, la fréquence, les caractères et les circonstances des malaises.

Schématiquement, on en décrit deux types :

- Les malaises blancs

Qui surviennent chez un enfant peu cyanosé, sont caractérisés par un accès de pâleur avec hypotonie, prostration, révulsion des yeux et perte de conscience. Le nourrisson paraît comme mort pendant quelques instants. Dans nos observations, ces malaises, toujours brefs, ne se sont jamais terminés par la mort ou par une hémiplégie.

- Les malaises bleus

Tout le monde a remarqué qu'ils survenaient avec une fréquence particulière, le matin ; diverses explications ont été proposées sans qu'aucune soit totalement satisfaisante.

L'enfant bleuit, s'agite, est anxieux, pleure, paraît souffrir. Son cri est alors particulier, facilement reconnu à distance. L'enfant geint, peut convulser ou entrer dans une phase de coma. Leur durée est variable de quelques secondes à 1 ou 2 heures. Leur fréquence varie de 1 par mois, 1 par semaine, quotidien, pluriquotidien, jusqu'à un véritable état de mal.

Ils n'ont pas de rapport avec le degré de la cyanose et de polyglobulie. On les constate plutôt chez des enfants peu cyanosés, "gris". H. B. TAUSSIG a montré que l'anoxie a un rôle capital et que c'est elle qui est responsable de ces malaises. La gravité imprévisible de ces malaises rend le pronostic de la tétralogie de FALLOT impossible à faire. Ils sont parfois mortels et ce, dès la première fois. A leur décours, peut s'installer une hémiplégie (8 cas).

Au cours du malaise bleu, enfin, l'auscultation cardiaque se modifie et on peut noter l'éventuelle atténuation ou disparition du souffle systolique s'il en existait un. Il réapparaît peu de temps après la fin du malaise. Seule une anastomose chirurgicale empêche leur survenue. Le traitement médical est symptomatique, en réduit parfois la fréquence, retarde un peu la date de l'intervention. Il comprend la mise de l'enfant sous tente à oxygène, les sédatifs (barbituriques). Plus récemment, le recours au Propanolol par voie veineuse lente amène rapidement une sédation du malaise et une diminution de la cyanose avec réapparition du souffle systolique. Depuis début 1968, un assez grand nombre d'enfants a été mis sous traitement buccal de Propanolol, de façon continue, pendant plusieurs semaines pour essayer de différer l'intervention et d'y amener l'enfant dans de meilleures conditions.

.../

Depuis l'emploi du Propanolol intra-veineux, les interventions en grande urgence ne se font plus guère. Par contre, il est très difficile de savoir si la prescription de Propanolol per os a permis de retarder un peu la date de l'intervention (M. GAUTIER).

3. Examen cardio-vasculaire

- L'auscultation.

a) On peut entendre un souffle systolique isolé, d'intensité modérée. Il est situé au bord latéral gauche du sternum. Son maximum est entendu au niveau du 3ème, 4ème espace intercostal gauche. Il irradie faiblement et parfois dans le dos.

Il semble y avoir une corrélation entre l'intensité du souffle systolique et le degré de sténose pulmonaire. Le souffle systolique est d'autant plus faible que la sténose est plus serrée. L'absence de souffle systolique ou la présence d'un souffle systolique très faible évoque une atrésie.

Dans 10 cas d'atrésie orificielle pulmonaire, tous vérifiés anatomiquement, voici comment se répartissait l'intensité du souffle systolique :

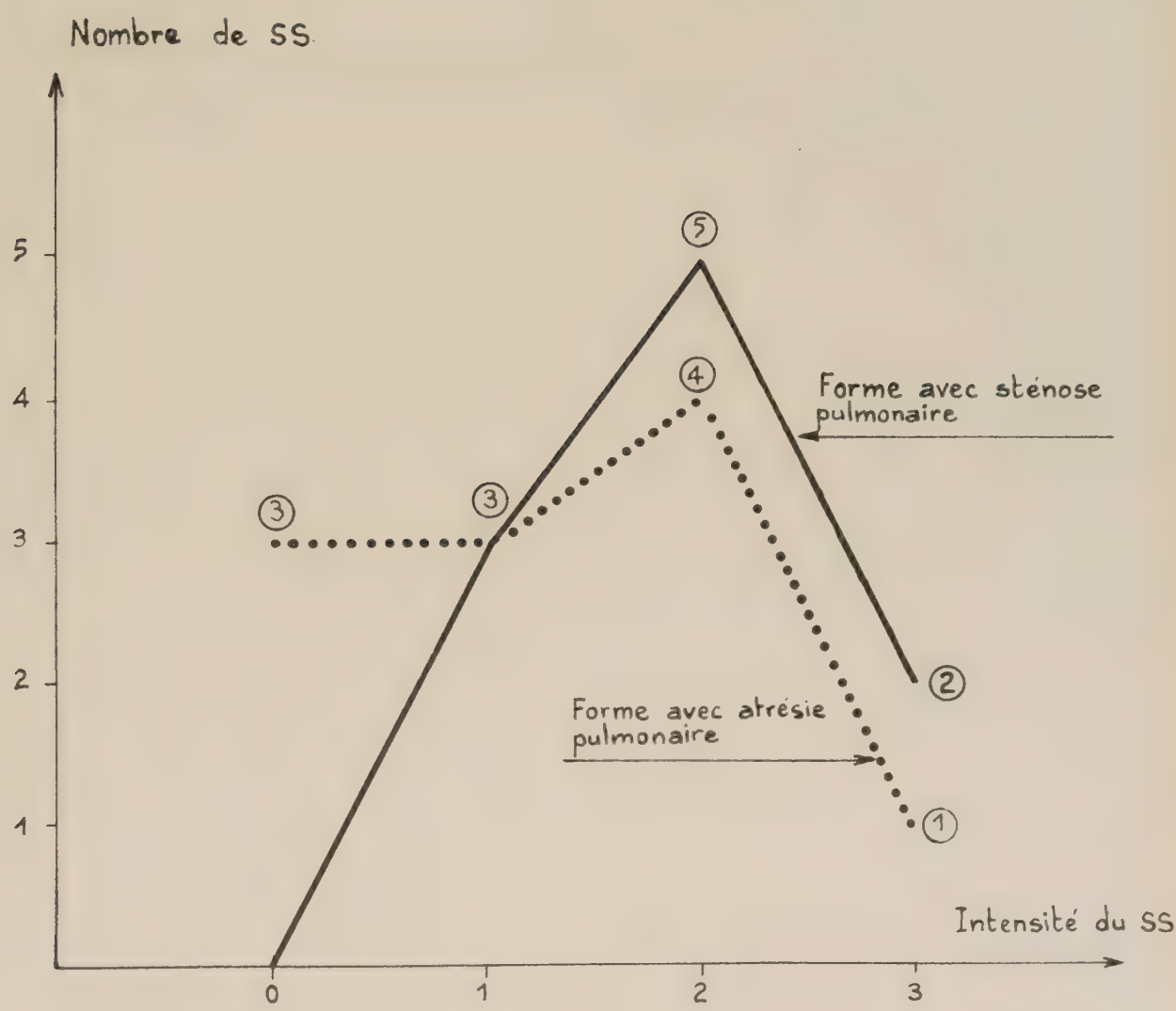
- 3 fois nul,
- 3 fois SS1,
- 4 fois SS2,
- 1 fois SS3.

Dans 10 cas où il y a passage dans l'orifice de l'artère pulmonaire, vérifiés anatomiquement, voici comment se répartissait l'intensité du souffle systolique : (cf schéma page suivante)

- dans 3 cas - SS1
- dans 5 cas - SS2
- dans 2 cas - SS3

On sait qu'à une sténose serrée coïncide un souffle systolique modéré. Inversement, à un souffle systolique intense correspond une sténose modérée.

.../



Sur le tableau ci-dessus, on voit en effet que l'intensité du souffle systolique se répartit de façon différente, selon le type anatomique étudié.

JEANNIN, dans sa thèse, étudie le souffle systolique selon son intensité. Il les répartit en trois groupes :

- I - SS0 - SS1 - SS1-2 - SS2
- II - SS2-3 - SS3
- III - SS3-4 - SS4

Voici comment ils se répartissent dans nos 80 observations :

- Groupe I : 43 observations
- Groupe II : 31 observations
- Groupe III : 6 observations.

Il est à noter que les 6 observations qui entrent dans le groupe III ont tous un souffle systolique 3-4.

.../

JEANNIN avait montré que les formes mal tolérées de la tétralogie de FALLOT se retrouvaient dans le groupe I. Nos constatations recoupent les siennes. Dans ce groupe I, on classe plus de la moitié de nos observations.

b) Un souffle continu, sous claviculaire gauche ou seulement un prolongement diastolique témoigne de la persistance d'un canal artériel - 16 cas - ou de l'existence d'une circulation bronchique.

- Une fois il est entendu un souffle systolique à droite. Le siège droit du canal est vérifié lors de l'intervention.

- 12 fois, il est entendu à gauche. On retrouve 6 fois un canal artériel soit au cours de l'intervention, soit lors de la vérification.

Il y a 5 atrésies vérifiées. Un enfant vit, qui a un souffle systolique minime.

.../

Les 6 autres enfants ont eu une anastomose à droite, ne permettant pas de voir le canal ; ils sont tous vivants.

- Dans deux cas, on n'entend pas de souffle continu, mais on découvre un canal artériel.

. Une fois il s'agit d'une sténose infundibulaire vérifiée.

. L'autre enfant vit.

- Dans un cas, on note un souffle diastolique probable, mais il n'est pas retrouvé de canal artériel lors de l'intervention pratiquée à gauche.

Ainsi, dans un certain nombre de cas, la seule auscultation peut permettre de distinguer une atrésie pulmonaire sur :

- la présence d'un souffle continu,
- un souffle systolique faible ou absent (donc une auscultation normale).

En cas d'atrésie pulmonaire, la cyanose est très précoce, plus précoce que lorsqu'existe une sténose infundibulaire ou valvulaire.

En effet :

- 3 enfants étaient cyanosés à la naissance,
- Chez les autres, elle est apparue très précocement :

- . au 1er jour, une fois
- . au 4ème jour, deux fois
- . au 9ème jour, une fois
- . au 15ème jour, deux fois
- . au 21ème jour, une fois.

4. Nous n'avons pas observé d'insuffisance cardiaque patente

5. Examen radiologique

C'est un temps capital car la silhouette cardiaque est le plus souvent caractéristique, elle suffit souvent, avec la clinique, au diagnostic. L'examen radiologique de la tétralogie de FALLOT comprend l'examen radioscopique qui est particulièrement précieux pour

apprécier le volume, la cinétique cardiaque et la transparence pulmonaire, les télérographies de face, profil et en oblique. C'est un élément essentiel de l'examen.

- Le volume cardiaque est :

- . 64 fois normal,
- . 15 fois modérément augmenté,
- . 1 seule fois très augmenté.

- L'arc moyen gauche est :

- . 48 fois nettement creux,
- . 29 fois rectiligne,
- . 3 fois convexe.

On sait que l'appréciation de l'arc moyen est rendue difficile par l'ombre thymique.

- On recherche en oblique antérieure gauche une fenêtre claire rétro-aortique, témoin de l'hypoplasie du tronc artériel pulmonaire.

- La diminution de la vascularisation pulmonaire est nette dans la majorité des cas. Les champs pulmonaires sont considérés très clairs dans 17 cas, normaux dans un cas. L'association de la radioscopie et des clichés est souvent utile pour bien apprécier la transparence pulmonaire.

- C'est surtout la scopie qui permet d'apprécier les caractères des artères pulmonaires. Elles sont souvent visibles, mais petites et grêles.

On demande à l'examen radiologique d'essayer de définir la taille des branches pulmonaires pour préjuger de la possibilité d'une anastomose. Si dans la majorité des cas elle fournit de bons renseignements, on sait que des branches peu visibles sur les clichés sont quelquefois des artères pulmonaires perméables satisfaisantes pour une anastomose, car vides de sang elles sont peu opaques.

.../

Enfin, l'examen radiologique permet souvent de dire si l'arc aortique passe, à gauche ou à droite de la trachée, après ingestion de bouillie barytée.

- Dans 31 cas, elle est à droite.
- Dans 40 cas, elle est à gauche.
- Dans 9 cas, il est difficile de le préciser sur les clichés radiologiques que l'on possède, et ce fait n'a pas été noté dans les comptes-rendus opératoires.

6. Electrocardiogramme

a) Rappel de l'évolution de l'électrocardiogramme du nourrisson entre 1 et 6 mois. Il comporte (R. ZIEGLER, NADAS, KEITH, ROWE et VLAD) :

- Une déviation axiale droite au-delà de 90-100°, sa persistance est anormale après 6 mois.

.../

- Dérivations précordiales : le rapport R/S en V₁ V₂ est supérieur à 1 jusqu'à 6 mois.
- Les ondes T sont négatives en V₁ V₂.
- On n'observe pas de signes de surcharge auriculaire droite, sauf chez le nouveau-né.

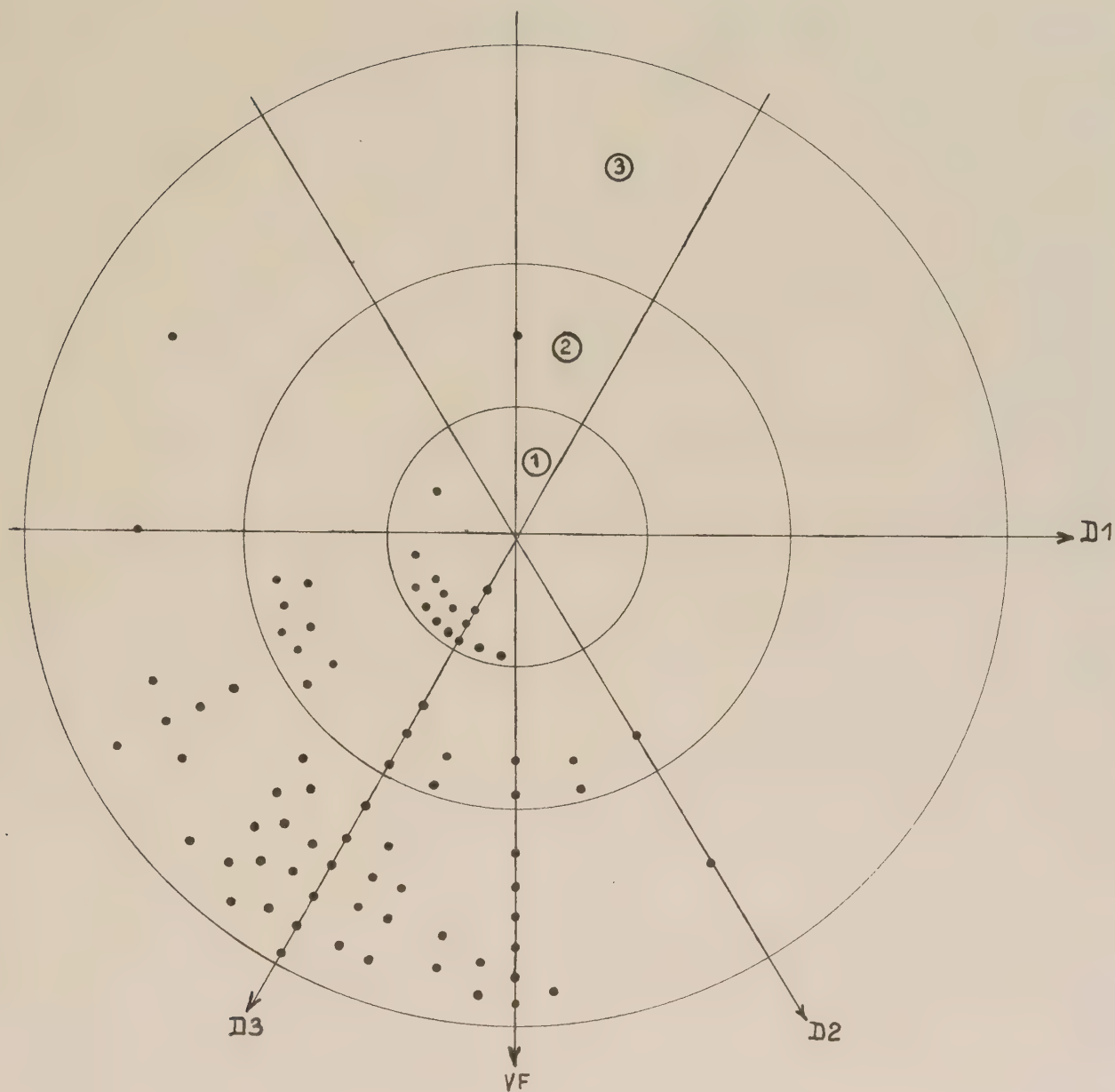
b) Etude analytique. Sur tous les tracés, le rythme est sinusal.

L'axe A Q R S - 2 fois 60°
 13 fois 90°
 28 fois 100° - 120°
 19 fois 120° - 140°
 12 fois 140° - 160°
 2 fois 180°
 1 fois -150°
 1 fois -140°
 1 fois - 90°
 1 fois incalculable.

(cf schéma 2, page suivante).

.../

TABLEAU N°2

DISTRIBUTION DE L'AXE ELECTRIQUE

- ① - Enfants décédés non vérifiés.
- ② - Enfants décédés et vérifiés.
- ③ - Enfants vivants.

NB - L'enfant vérifié qui a un axe à -90° est une "espèce" de double ourlet sur le ventricule droit

- Donc, l'axe électrique est :

- . dans les limites de la normale, 15 fois
- . très droit, 63 fois
- . "au plafond", 1 fois
- . incalculable, 1 fois.

- Dérivation précordiales :

en V_1 , on observe un aspect R exclusif dans un quart des cas, RS dans les trois quarts des cas, d'amplitude variable. L'onde T est positive dans la plupart des cas, sans anomalie du segment S T.

en V_2 , l'aspect R/S est toujours positif, moins élevé qu'en V_1 ; l'aspect de T est identique.

Au total, un aspect de surcharge ventriculaire droite modérée, peu différent de celui d'un nouveau-né normal, sauf T positif en D2.

.../

Il faut souligner que cette surcharge ventriculaire droite n'est pas évolutive au cours des mois, comme elle l'est dans la trilogie, ce qui est un élément de diagnostic différentiel très important.

- L'onde P est souvent normale en D2.
Son aspect est parfois limite - de 0,25 millivolts à 0,30 millivolts et 0,08 secondes dans 23 observations.

- Autres anomalies :

- . un bloc incomplet droit,
- . des signes de surcharge gauche (onde R supérieure à 20 mm en V5 - V6).

En résumé, l'aspect électrocardiographique est souvent évocateur d'une tétralogie de FALLOT devant :

- un axe droit de 100° à 160° (59 cas),
- une surcharge ventriculaire droite modérée non évolutive avec un aspect R exclusif ou R S élevé en V₁ et onde T positive sans troubles de la repolarisation,

- il n'y a pas de surcharge auriculaire droite nette.

L'examen électrique est un appoint au diagnostic, mais insuffisant, étant données les variations évolutives physiologiques avant le 6ème mois, et que beaucoup d'autres cardiopathies du même âge entraînent le même aspect, en particulier la transposition des gros vaisseaux.

7. Examen neurologique

a) Préopératoire

- 5 de nos enfants étaient hémiplésiques, l'un d'eux était même quadriplégique, un autre avait une monoplégie du membre supérieur gauche.

4 enfants sont décédés.

L'un est vivant, mais, outre son hémiplégie gauche, il existe un important retard psychomoteur.

Ces hémiplésies sont survenues, soit au cours d'une crise de cyanose, soit au décours de convulsion ou ont été constatées le matin au réveil. Elles sont en général non proportionnelles et discrètes. Le diagnostic des formes frustes est malaisé chez le nourrisson. Ces hémiplésies sont favorisées par la fièvre. On doit veiller à ne pas laisser un enfant bleu se déshydrater.

Quand elles ne sont pas immédiatement mortelles, ces hémiplésies grèvent lourdement le pronostic fonctionnel d'enfants par ailleurs améliorés par l'intervention.

Voici les troubles neurologiques observés avant la première anastomose dans notre série de 80 enfants :

- 2 fois, un retard psychomoteur

. l'un deux est vivant

. l'autre est décédé en peropératoire.

... /

- 2 cas de convulsions - les deux enfants sont décédés :

- . 10 jours après l'anastomose (malaise - cyanose - disparition du souffle continu)
- . 10 mois après l'intervention (les circonstances ne sont pas connues).

- 1 cas d'hypotonie et de coma préopératoire, chez un nourrisson de 4 mois, moyennement cyanosé, qui avait déjà fait de nombreux malaises. L'enfant a été opéré en urgence - (anastomose de BLALOCK gauche). Les suites immédiates furent simples. 8 ans après, parce que son état fonctionnel s'était considérablement dégradé, il a été opéré avec succès (cure complète).

- 1 cas où l'électroencéphalogramme montre des signes de souffrance cérébrale diffuse, l'enfant est décédé chez lui, trois mois après l'anastomose, dans des conditions non précisées.

Mais, dans la majorité des cas, l'examen neurologique de l'enfant est normal.

b) Après la première anastomose, trois enfants ont eu une hémiplégie au cours d'un malaise.

- Chez l'un d'eux, un accident vasculaire droit est survenu 10 mois après l'intervention (thrill faible) ; l'enfant est décédé peu après (pas de vérification anatomique).
- Un autre enfant a installé une hémiplégie gauche dans les suites opératoires immédiates, il est vivant, mais hémiplegique et débile (le thrill perçu lors de l'intervention était bon).
- Le troisième a fait une hémiplégie gauche, un an après la première intervention (bon thrill). L'inefficacité de cette anastomose a fait proposer une deuxième intervention (très bon thrill). L'enfant est vivant, mais présente un important retard psychomoteur. On ne connaît pas l'état de la première anastomose, mais on n'entend plus de souffle continu de ce côté-là.

C'est souligner la gravité des "malaises"
au cours desquels peuvent survenir la mort
ou bien une hémiplégie.

8. Examen hématologique

a) La polyglobulie

Est constante au moment de l'intervention.
Elle représente un indice de gravité de la
maladie de FALLOT du nourrisson. En pré-
opératoire, elle était :

- 6 fois inférieure à 4, 5 millions de globules
rouges/mm³
- 16 fois entre 4, 5 et 5 millions
- 20 fois entre 5 et 5, 5 millions
- 14 fois entre 5, 5 et 6 millions
- 9 fois entre 6 et 6, 5 millions
- 5 fois entre 6, 5 et 7 millions
- 4 fois entre 7 et 8 millions
- 1 fois supérieure à 8, 5 millions.

.../

Voici sa répartition en fonction de l'âge
du nourrisson :

- jusqu'à un mois compris, elle est entre
3, 6 et 6,1 millions ; le maximum de fréquence
se situe vers 5 millions (5 cas sur 8)
- entre 1 et 3 mois, elle se situe entre 4 et
6,2 millions, le maximum de fréquence est
de 5 à 6 millions (18 cas sur 22)
- au-dessus de 3 mois, elle s'étend de 4 à
8,5 millions. Le maximum de fréquence est
étalé de 5 à 7 millions (36 cas sur 45).

Fréquemment, lorsque la numération montre
moins de 5 millions de globules rouges par mm³,
les enfants sont anémiques, avec un taux d'hémo-
globine très bas :

- 4,3 millions 9,6 g Hb
- 4,8 millions 9 g Hb

.../

Nous avons remarqué que l'administration de fer, tout en faisant monter le taux des globules rouges, accroît la cyanose et paradoxalement, les enfants sont améliorés.

b) Signification de la polyglobulie

On peut dire que, par la polyglobulie, l'organisme tente de pallier à l'anoxémie et que c'est cette dernière qui provoque la polyglobulie. Mais il n'y a pas de rapport entre le degré de l'anoxémie et celui de la polyglobulie : les malaises dus à l'anoxémie surviennent en effet chez des enfants qui ne sont pas forcément polyglobuliques.

Une polyglobulie modérée chez un enfant dont, par ailleurs, la cardiopathie est mal tolérée, peut être due à une insuffisance d'érythropoïèse, qui est tout à fait habituelle à cet âge. Dans ce cas, la cyanose est discrète. La correction de l'hypochromie par le traitement martial amène l'apparition ou l'augmentation de la polyglobulie mais aussi de la cyanose.

L'hématocrite est souvent augmenté.

9. Examens para-cardiaques

On y a recours de façon exceptionnelle, car le diagnostic est en général fait sur des données cliniques.

L'angiocardioraphie par voie veineuse, en incidence de face et de profil, avec un sériographe à cadence rapide, doit être sélective, dans le ventricule droit, pour éviter les causes d'erreurs.

L'angiocardioraphie montre :

- L'opacification simultanée de l'aorte et de l'artère pulmonaire à partir du ventricule droit.
- Elle précise le degré et l'étendue de la sténose de la voie pulmonaire.
- Le siège de l'arc aortique, à droite ou à gauche.
- Elle montre le calibre des branches pulmonaires, la taille des collatérales aortiques, deux éléments importants pour préjuger de la possibilité d'une anastomose.

9 fois, elle a été faite en préopératoire.

5 fois, à distance pour apprécier le résultat de la première intervention et essayer de déterminer la conduite à tenir. En effet, si la première anastomose est perméable, bien qu'insuffisante, un clampage de l'artère pulmonaire du côté opposé à la première anastomose est possible. Sinon, une circulation extra-corporelle est indispensable lors de la deuxième anastomose.

- Dans deux cas, elle n'a pas conduit à une réintervention :

- I/ avec un recul de 4 ans 1/2, hémiplégie post-opératoire, débilité mentale, la cyanose est importante, le souffle continu est absent, la numération est à 7,6 millions, le BLALOCK est obturé, cet enfant est vivant.

.../

- II/ avec un recul de 2 ans 1/2, le souffle continu n'est plus entendu, la cyanose est moyenne, la numération à 6,9 millions, le diagnostic est hésitant en préopératoire, le BLALOCK est fonctionnel, mais le débit est faible. (L'angiographie montre qu'il s'agit en fait d'une transposition).

- Dans 1 cas, elle a conduit à une réintervention :

. Recul de 9 mois, la numération est à 5,6 millions, la cyanose est importante, il existe des malaises, réintervention, décès.

- Dans 1 cas, elle a été pratiquée après deux interventions (exploratrice, puis BLALOCK droit à 4 mois).

. Recul d'un an après la deuxième intervention, il existe des malaises, la cyanose est très importante, la numération est à 5,9 millions, 3ème intervention (anastomose de WATERSTON) décès post opératoire.

- Dans 1 cas, elle a été pratiquée avant une cure radicale.

. Recul de 8 ans, souffle continu absent, la cyanose est très importante, la numération est à 10 millions. Cure radicale, recul actuel de deux mois.

.../

III - DIAGNOSTIC -

1. Positif

Il repose sur la constatation chez un enfant cyanosé :

- 1 - D'un coeur de volume normal ou un peu augmenté, d'un arc moyen creux, parfois d'un arc aortique droit.
- 2 - D'un axe droit et d'une surcharge ventriculaire droite modérée à l'électrocardiogramme (type adaptation).
- 3 - De la diminution de la vascularisation pulmonaire.
- 4 - D'un souffle latérosternal gauche (3ème, 4ème espace), parfois absent.

Dans la majorité des cas, le diagnostic a été fait aisément, sur les seules données cliniques. Mais nous avons trouvé, sur nos 20 vérifications :

- 2 cas de transposition avec sténose pulmonaire (donc deux erreurs de diagnostic).

- Un double outlet.

Parfois, cependant, le diagnostic n'est pas très évident :

- Soit parce que le coeur est modérément augmenté et l'on hésite avec une triade ou une transposition.

- Soit parce qu'il existe une surcharge auriculaire droite et l'on pense alors à une triade.

Nous avons gardé dans cette série les enfants qui se présentaient cliniquement comme des tétralogies de FALLOT et que nous avons fait opérer comme telles :

- Un syndrome d'IVEMARK non vérifié.
- Un situs inversus.

La vérification de cette dextrocardie a révélé :

- . oreillette unique
- . ventricule unique

- . chambre intermédiaire
 - . aorte antérieure
 - . sténose pulmonaire serrée.
- 2 dextrocardies.
- . Un enfant n'a jamais été revu.
 - . L'autre est décédé à 4 mois, en fin d'une intervention uniquement exploratrice en raison de la taille des vaisseaux.

La vérification anatomique a montré :

- atrésie pulmonaire complète,
 - aorte à gauche,
 - le tronc de l'artère pulmonaire a 12 mm de circonférence.
- Une observation de double outlet sur le ventricule droit, la voie pulmonaire est hypoplasique (découverte d'autopsie).
- 2 Transpositions des gros vaisseaux
- . Transposition corrigée avec atrésie pulmonaire corrigée par un canal artériel.
 - . Transposition des gros vaisseaux non corrigée avec atrésie pulmonaire, corrigée par un canal artériel situé à droite - hypoplasie mitrale et du ventricule gauche, arc aortique à droite.

2. Diagnostic différentiel

a) On élimine d'abord les cardiopathies cyanogènes comportant une hypervascularisation pulmonaire telle :

1/ La transposition complète des gros vaisseaux de la base, mais on sait que dans les premiers jours de la vie, l'appréciation de la vascularisation pulmonaire peut être difficile.

2/ L'atrésie tricuspidienne qui est une cardiopathie cyanogène à poumons clairs, mais qui comporte à l'électrocardiogramme un axe gauche, une hypertrophie auriculaire droite, une surcharge ventriculaire gauche.

3/ On doit ensuite écarter la triade de FALLOT, cyanogène dans la forme grave du nourrisson. Anatomiquement, elle comporte : une sténose pulmonaire orificielle, une communication inter-auriculaire, une hypertrophie ventriculaire droite très importante.

.../

L'absence de communication interventriculaire fait que cette hypertrophie peut être considérable car la seule voie d'éjection pour le ventricule droit est un orifice pulmonaire rétréci, souvent minuscule, parfois même atrésique.

Le tableau clinique est, dans la forme typique, différent de la tétralogie.

Dans la triade de FALLOT, le seul acte chirurgical logique et efficace est une valvulotomie pulmonaire, l'anastomose de BLALOCK est contre indiquée. On a toujours recours aux examens complémentaires en cas de doute.

b) On discute plus accessoirement d'autres cardiopathies cyanogènes à poumons clairs.

1/ Sténose pulmonaire à septum ventriculaire intact et petit ventricule droit, souvent appelée hypoplasie tricuspidienne. Son tableau clinique et radiologique peut être très voisin de celui de la tétralogie de FALLOT, mais il existe des signes électriques gauches.

2/ La transposition des gros vaisseaux de la
base avec sténose pulmonaire. La sympto-
matologie fonctionnelle est très proche de
celle de la tétralogie de FALLOT. Ces formes
comportent souvent de belles branches pulmo-
naires et un souffle systolique non négligeable
qui contrastent avec l'intensité de la cyanose.

3/ Le ventricule unique avec sténose pulmonaire.
Pour KEITH, ROWE et VLAD également,
l'aspect clinique peut être différent de la
tétralogie de FALLOT.

4/ Le tronc commun avec insuffisance d'irri-
gation pulmonaire, où la vascularisation
pulmonaire se fait par deux branches issues
de l'aorte. On peut se fonder sur l'hyper-
trophie ventriculaire gauche à l'électro-
cardiogramme, l'aorte à droite. En fait, le
diagnostic n'est souvent qu'anatomique.

5/ Double outlet avec sténose pulmonaire.

En pratique, toutes ces cardio-
pathies ont en commun une sténose pulmonaire et
un défaut septal.

IV - INDICATIONS OPERATOIRES -

Dans sa forme classique décrite dans les livres, la tétralogie de FALLOT est relativement bien tolérée dans la petite enfance ; aussi, peut-on attendre dans la plupart des cas, la seconde enfance pour envisager l'intervention. Mais, dans certains cas, la malformation est d'emblée mal tolérée. Aussi a-t-on proposé d'abaisser l'âge de l'intervention. Or, à cet âge, le calibre des vaisseaux rend l'intervention délicate et le résultat de l'anastomose aléatoire. La qualité des résultats s'est trouvée améliorée ces dernières années par les progrès de la chirurgie vasculaire (utilisation de lunettes et de soies extra-fines, perfusions systématiques d'héparine dans les suites opératoires) et surtout les récents progrès de la réanimation chez le nourrisson. Cependant, l'enfant ne sera jamais confié au chirurgien sans avoir bien pesé toute décision.

L'indication opératoire tient essentiellement compte de l'aggravation progressive et rapide des signes fonctionnels.

.../

1. Les malaises bleus

Dans la majorité des cas, ils font poser l'indication opératoire chez le nourrisson ayant une tétrade de FALLOT. La répétition des malaises, parfois pluriquotidiens, allant jusqu'à l'état de mal, pouvant mettre en jeu à tout moment le pronostic vital, fait poser l'indication - dans des délais assez brefs et, parfois même en urgence : on retrouve 29 observations où cette indication est portée en urgence.

Parmi les 80 enfants étudiés, 69 avaient fait au moins un malaise bleu avant l'intervention (86, 25 %). Seuls, 11 enfants n'avaient fait aucun malaise.

2. L'aggravation de la cyanose

Peut également faire porter l'indication.
Dans la majorité des cas, elle n'est pas isolée :

.../

- 9 fois isolée
- 69 fois avec malaises
- 2 fois avec polyglobulie importante
- 1 fois le fait que l'enfant habitait en Italie
a pesé dans l'indication opératoire.

Schématiquement, les enfants se présentent, au moment de l'intervention, de deux façons différentes :

- Enfant très bleu en permanence, la cyanose alarmante fait craindre à tout moment un accident vasculaire cérébral.
- Enfant beaucoup moins bleu au repos, avec souffle systolique, mais faisant malaise sur malaise avec cyanose paroxystique.

Les indications opératoires peuvent se résumer ainsi : malaises, cyanose majeure, polypnée permanente et hypotrophie. Les trois derniers signes sont souvent associés.

.../

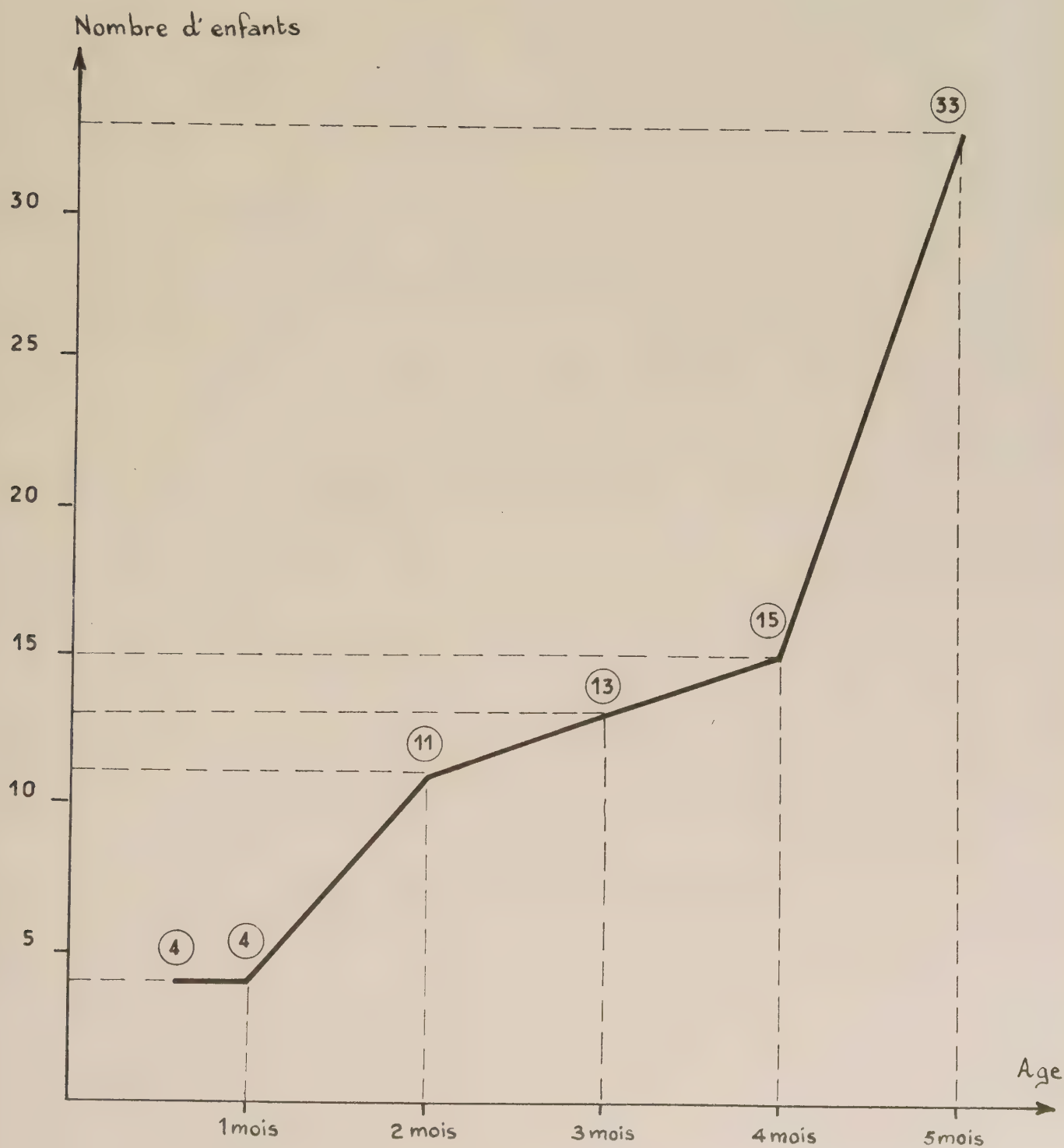
3. Age des enfants lors de l'intervention

Il va de 3 semaines à 5 mois 1/2 (cf schéma 3, page suivante).

- 4 enfants avaient 3 semaines lors de l'intervention.
- 4 " " 1 mois
- 11 " " 2 mois
- 13 " " 3 mois
- 15 " " 4 mois
- 33 " " 5 mois

On remarque ainsi que la majorité des interventions se situe à 5 mois, limite de notre étude. En effet, on préfère différer au maximum la date de l'intervention, espérant que les dimensions des vaisseaux se prêteront davantage à une anastomose à 5 mois qu'à 3 semaines. Cependant, si son état l'impose, l'enfant est confié sans retard au chirurgien.

SCHÉMA N° 3

AGE DES ENFANTS LORS DE L'INTERVENTION

V - TRAITEMENT CHIRURGICAL ET RESULTATS -

Actuellement, on a le choix entre trois types d'interventions et leurs variantes chez le nourrisson. Mais, toutes sont des interventions palliatives, parfois de "sauvetage", consistant à ramener du sang vers les poumons.

1. Techniques des anastomoses

(Voir schéma page suivante)

a) Anastomose de BLALOCK

BLALOCK a décrit son intervention du côté opposé à la crosse aortique.

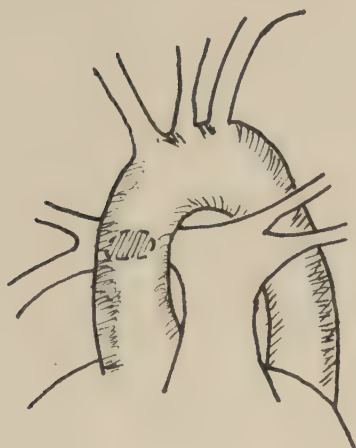
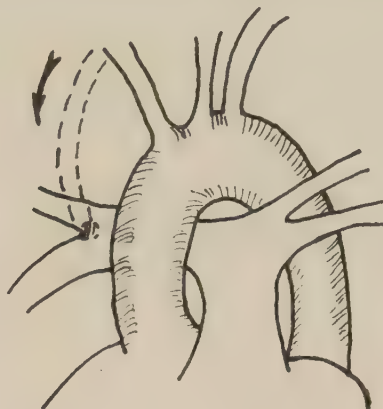
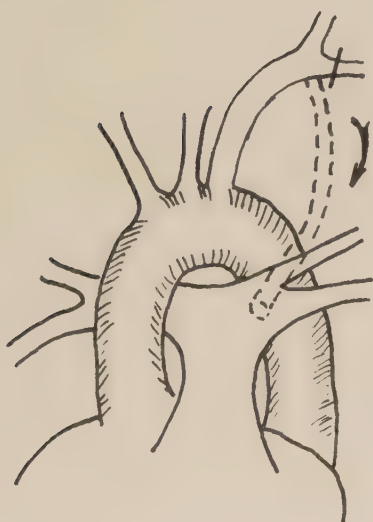
Crosse à gauche : BLALOCK droit.

Crosse à droite : BLALOCK gauche.

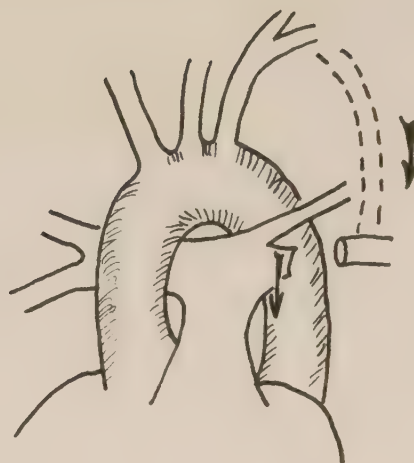
1/ Anastomose de BLALOCK gauche

- Avantages : il est techniquement plus facile, amélioré par les points de J. P. BINET, GALEY et le téflon.

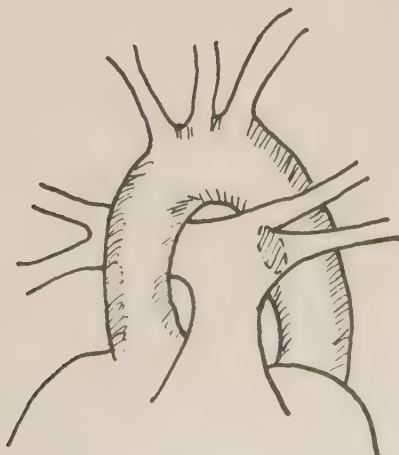
SCHÉMA N°4

DIFFÉRENTS TYPES D' ANASTOMOSEWATERSTONBLALOCK DroitBLALOCK Gauche

Termino - latéral

BLALOCK Gauche

Termino terminal

POTTS

- Inconvénients : mais si la crosse est à gauche, après l'anastomose, la couture de l'origine de la sous-clavière limite le débit ce qui est dû à une longueur insuffisante de la sous-clavière.

La découverte d'un canal artériel, sur atrésie orificielle, rend l'intervention impossible de ce côté, car per opératoire, le débit du canal tombe et il n'y a plus aucune perfusion pulmonaire.

2/ Anastomose de BLALOCK droite

- Avantages : si la crosse est à gauche, la dissection bien poussée dans le médiastin, la sous-clavière n'est pas coudée et le débit est maximum. Dans une série de 45 cas (J. A.) chez l'enfant au-dessous de 4 ans, la sous-clavière a toujours été assez longue.

Aucune anastomose n'a été pratiquée avec l'aide de greffe.

- Inconvénients : la dissection des vaisseaux est un peu plus difficile.

Toute intervention d'anastomose de BLALOCK est difficile en cas de :

- sous-clavière de petit calibre (moins de 3 mm)
- artère pulmonaire de petit calibre (moins de 4 mm).

Le résultat sera forcément insuffisant. Dans ce cas, on peut proposer :

- soit une anastomose de BLALOCK termino-terminal,
- soit une anastomose de POTTS, la voie d'abord est gauche,
- soit une anastomose de WATERSTON, à droite, aussi difficile.

b) Anastomose de POTTS

L'intervention de POTTS est une anastomose directe entre l'aorte descendante et l'artère pulmonaire gauche (1946).

- Son avantage : elle donne en général un très bon débit à l'anastomose et la cyanose disparaît presque complètement.
- Ses inconvénients : il est très difficile de donner à l'anastomose un calibre correct. Trop large, elle risque d'inonder les champs pulmonaires, soit de façon dramatique dans les suites opératoires (défaillance cardiaque, oedème aigu du poumon), soit progressivement, entraînant à la longue un syndrome d'hypertension pulmonaire.

D'autre part, il est plus difficile de supprimer une anastomose de POTTS que celle de BLALOCK.

c) Anastomose de WATERSTON

Nouvellement décrite par WATERSTON, et exploitée par COOLEY, elle consiste en une anastomose entre :

.../

- L'aorte ascendante
 - . face latérale droite,
 - . ou mieux, si possible, la face postérieure,
- et la face antérieure de l'artère pulmonaire droite.
- Ses inconvénients : la difficulté technique est de savoir s'il faut passer devant ou derrière la veine cave supérieure et il faut laisser le phrénique lui adhérer sans le disséquer.

Son calibre doit être calculé minutieusement. Trop grand, il expose à l'oedème aigu du poumon qui nécessite de réduire l'anastomose.

Le calibre de l'anastomose varie selon l'âge de l'enfant. Il doit être :

- de 3 mm de diamètre avant l'âge d'un mois,
- de 3 à 4 mm entre 1 et 3 mois,
- de 5 mm au-delà de 4 mois.

.../

- Son avantage : contrairement à ce qui a été dit ou décrit, ce n'est pas une anastomose techniquement difficile. Elle est facile à démonter.

- A distance, on possède encore peu de résultats (4 ans maximum). Va-t-elle entraîner une hypertension pulmonaire comme l'anastomose de POTTS, ou bien se comporter comme une anastomose de BLALOCK (bien tolérée) ?

d) Interventions exploratrices

Quelques interventions, devant les dimensions "ridicules" des vaisseaux - ou anomalies anatomiques majeures - se sont bornées à une thoracotomie exploratrice (absence d'artère pulmonaire, présence d'artères bronchiques, uniquement).

... /

2. Répartition des interventions dans notre étude

- 41 anastomoses de BLALOCK gauche, dont 4 réinterventions.
- 20 anastomoses de BLALOCK droit, dont 2 réinterventions.
- 7 anastomoses de BLALOCK termino-terminale.
- 10 anastomoses de WATERSTON, dont 4 réinterventions.
- 6 anastomoses de POTTS, dont 2 réinterventions.
- 9 exploratrices.

Ainsi, 87 interventions ont eu lieu avant l'âge de 6 mois (tableau 5).

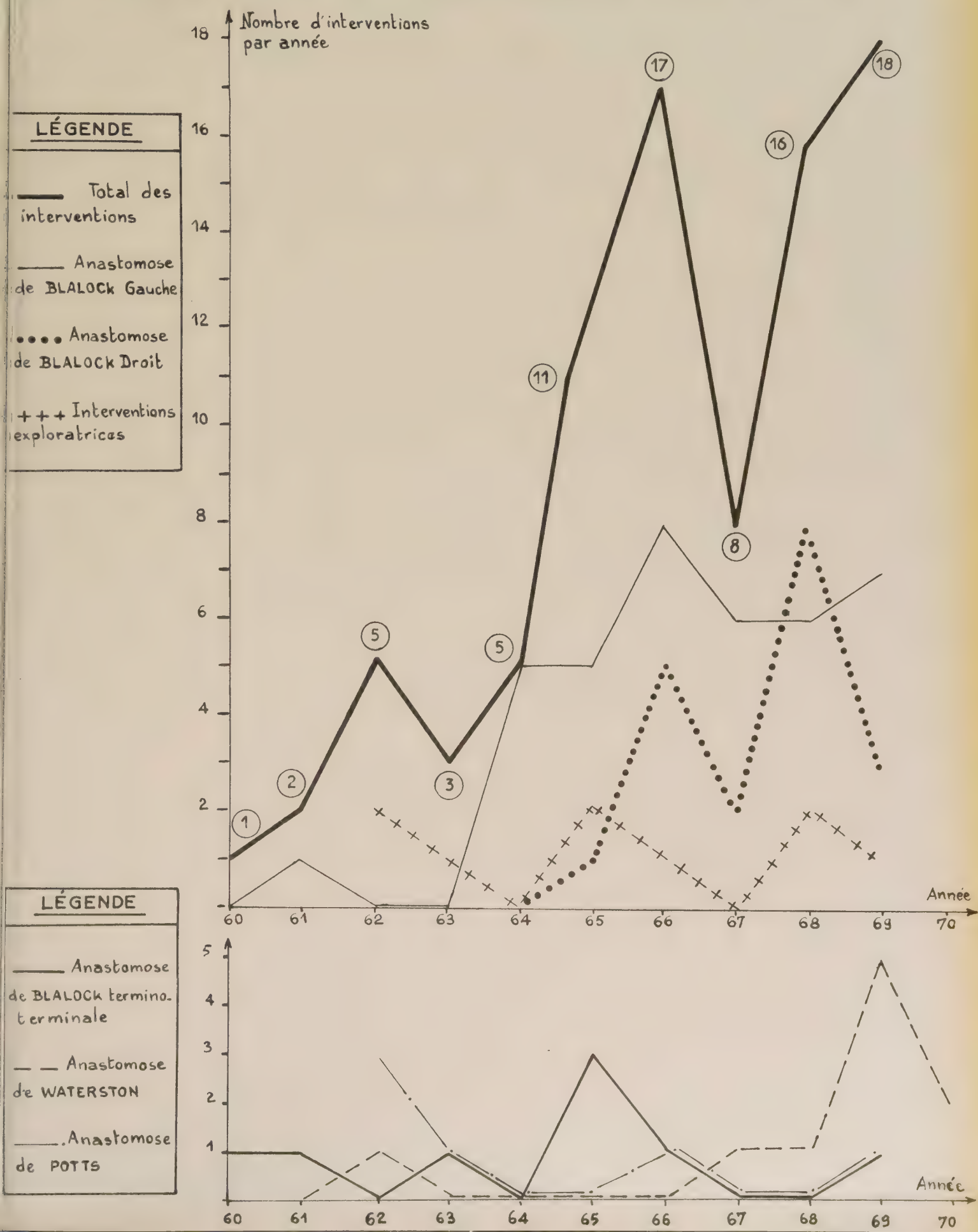
3. Le choix de l'intervention

a) Un impératif

L'atrésie orificielle pulmonaire qui commande une anastomose de BLALOCK droit, car la dissection de la zone délicate du canal entraîne la mort.

TABLEAU N°5

NOMBRE ET TYPE D'INTERVENTIONS PAR ANNÉE



En effet, les deux premiers enfants de notre série porteurs d'une atrésie pulmonaire avec canal artériel, ont subi une anastomose de BLALOCK gauche. Ils sont décédés dans les suites immédiates.

Par contre, les 10 enfants suivants ont eu une anastomose de BLALOCK droite. Nous comptons 5 survivants et 5 décès. Les 21 atrésies pulmonaires que nous dénombrons ont été affirmées, soit anatomiquement (10 cas), soit cliniquement, et il faut alors un souffle systolique inférieur à 2 ou même absent et un souffle continu. Il est probable qu'un certain nombre d'atrésies nous échappe, la clinique peut la suspecter, mais ne peut l'infirmier et toutes les vérifications n'ont pu être faites.

b) Ailleurs, le choix de l'anastomose de BLALOCK dépend un peu des préférences du chirurgien ; mais la tendance actuelle est de pratiquer l'anastomose du côté opposé à la crosse de l'aorte.

- 1/ L'anastomose de BLALOCK termino-terminale est une solution de misère pour ne pas faire une exploratrice.
- 2/ L'anastomose de POTTS n'est plus guère pratiquée en raison des difficultés de calibrage et des difficultés pour le fermer ultérieurement.
- 3/ La tendance actuelle est de recourir plus volontiers à l'anastomose de WATERSTON, si cela est possible ; mais elle est difficile à réaliser si l'artère pulmonaire a un calibre inférieur à 4 mm.

V-1 - RESULTATS OPERATOIRES -

1. Résultats immédiats

1/ Il y a 36 décès (45 %)

a) 12 décès sont survenus en per-opératoire

- 9 décès par arrêt cardiaque :

- 5 fois il s'agit d'une forme avec sténose pulmonaire.
 - . 1 fois l'intervention était une anastomose de BLALOCK gauche.
 - . 1 fois une exploratrice.
 - . 3 fois une anastomose de BLALOCK termino-terminale (dans un des cas, on a pratiqué ensuite une anastomose aorto-pulmonaire).
- 4 fois il s'agit d'une forme avec atrésie pulmonaire.
 - . 1 fois une anastomose de BLALOCK droit.
 - . 2 fois une exploratrice.
 - . 1 fois une anastomose de WATERSTON.
- 1 décès par tachycardie ventriculaire (anastomose de WATERSTON).
- 1 décès par inefficacité cardiaque (anastomose de BLALOCK termino-terminale après anastomose de BLALOCK droit termino-latéral.

- 1 décès par bradycardie et arrêt cardiaque (déchirure de l'artère pulmonaire de très petit calibre).

b) 18 décès sont survenus dans les suites opératoires immédiates

- 6 fois l'anastomose s'était thrombosée (réapparition d'une cyanose importante, disparition du souffle continu).

- . Dans 1 cas, elle est associée à un hémomédiastin.

- . Dans un autre, elle est associée à un encombrement bronchique.

- 2 fois un oedème aigu du poumon après une anastomose de WATERSTON, dont on peut rapprocher une défaillance cardiaque et une infection respiratoire après anastomose de WATERSTON.

- 1 fois thrombose de l'artère pulmonaire droite sans thrombose de l'anastomose (anastomose de BLALOCK droit à 5 mois, puis à gauche 10 jours plus tard).

- 2 fois décès au cours d'un malaise survenu après une exploratrice.

- 1 fois le décès est imputable à une infection à pyocyanique.

- 1 fois par déshydratation.

- 1 fois par syndrome toxique.

- 2 fois il n'y a pas eu de réveil post-opératoire.

- . Dans un cas, deux interventions successives, démontage de l'anastomose de BLALOCK gauche précédente - puis anastomose de POTTIS. Arrêt cardiaque.

- . Dans l'autre cas, deux interventions successives - anastomose de BLALOCK d'abord à gauche, puis à droite. Au cours de la seconde, deux arrêts cardiaques, hypotonie.

- 1 fois la cause n'est pas précisée.

c) 6 décès à distance

- Au cours d'un malaise.

- . 1 fois, 4 mois après une exploratrice.
- . Mais 5 fois, les circonstances ne sont pas précisées (l'enfant est décédé dans sa famille).

Le décès est survenu avec un recul de :

- 1 fois 3 mois
- 1 fois 5 mois
- 1 fois 8 mois
- 1 fois 10 mois
- 1 fois 3 ans.

Lors du dernier examen, l'anastomose fonctionnait bien, excepté dans un cas (le décès est alors survenu 15 jours après la consultation).

Ces 6 résultats peuvent être rapprochés des résultats mauvais. Nous les étudierons ensemble.

Parmi les 12 décès survenus au cours de l'intervention, il faut remarquer qu'il s'agit :

- 4 fois d'une atrésie de l'orifice pulmonaire.
- 4 fois d'une intervention exploratrice.
- 3 fois d'une anastomose de BLALOCK termino-terminale.

Il s'agit donc dans ces 11 cas de formes extrêmes de la malformation.

Dans les suites opératoires immédiates, sur 18 décès :

- 6 sont dus à une thrombose de l'anastomose.
- 3 sont liés à un oedème aigu du poumon.
- 4 enfants sont morts, soit de malaise après une exploratrice, soit de décérébration après arrêt cardiaque per-opératoire.

o
o o

Après avoir tenté d'analyser les causes des décès en tenant compte de la date de survenue, nous nous proposons d'étudier les observations avec anastomose thrombosée, de préciser leur fréquence ; existe-t-il une corrélation avec le type anatomique de la malformation ? On sait que la seule thrombose suffit à expliquer le décès.

- Lorsqu'il existe une atrésie de l'orifice pulmonaire (10 cas)

- . Dans 1 cas, les deux anastomoses ne sont pas thrombosées, mais il existe un caillot dans l'artère pulmonaire droite.
- . Dans 2 cas, l'anastomose est thrombosée.
- . Dans 1 cas, elle ne l'est pas.

Au total, trois fois il existe une thrombose.

.../

- Lorsqu'il existe une sténose de l'orifice pulmonaire,

. 6 fois l'anastomose est thrombosée (dans un cas les deux anastomose le sont). Chez l'un deux, seul le BLALOCK droit - première anastomose - était thrombosé, l'anastomose de WATERSTON était libre.

. 3 fois, l'anastomose n'est pas thrombosée, le décès est secondaire à une infection à pyocyanique avec péricardite purulente et abcès du poumon, dans un cas.

Ainsi, on dénombre 6 thromboses survenues sur tétralogie de FALLOT avec sténose pulmonaire.

D'autre part, on a pu montrer (4 fois) en per-opératoire lors d'une réintervention, que l'anastomose précédente était thrombosée.

Ainsi, sur 20 vérifications,
 8 anastomoses étaient thrombosées,
 5 étaient libres. Une thrombose de l'anastomose est la cause principale du décès dans plus du tiers de nos vérifications. Il paraît vraisemblable que chercher à réduire la fréquence des thromboses pourra diminuer celle des décès.

C'est souligner l'intérêt que l'on doit apporter à l'acte chirurgical, à toute la minutie qu'il comporte, acte facilité par les techniques modernes et le matériel plus adapté : fils 6 x 0 - lunettes et enfin l'héparine systématique en post-opératoire.

2/ 44 enfants survivent

3/ Complications de la période post-opératoire immédiate

- L'oedème aigu du poumon et l'encombrement pulmonaire. Leur survenue ne présage en rien de l'avenir. En effet, 6 enfants sont vivants, 4 enfants sont décédés.

Le décès est survenu :

- 1 fois en post-opératoire
- 2 fois après la deuxième anastomose
- 1 fois après une troisième intervention.

Incidents

Le syndrome de Claude Bernard HORNER peut être observé pendant quelques semaines après l'intervention (anastomose de BLALOCK). Il s'atténue en règle progressivement.

3 fois, sa présence a été notée, mais sa fréquence est probablement plus élevée.

V-II - RESULTATS A DISTANCE -

A - Généralités

1/ Le recul

Va de un mois pour les opérés les plus récents à 8 ans pour les plus anciens.

2/ Surveillance des enfants

L'enfant est hospitalisé dans le service, au cours de la période post-opératoire. Il est ensuite revu régulièrement en consultation ou hospitalisé si son état l'exige.

La date de la dernière consultation oscille entre fin 1968 et début 1970, les enfants dont la tolérance est bonne consultant tous les 18 mois environ.

Lors de la dernière consultation, le recul est de :

- Pour les 42 survivants et les 5 enfants décédés à distance de l'intervention

- . 2 fois de 1 mois
- . 8 fois de 6 mois (3 décès)
- . 10 fois de 1 an (1 décès)
- . 6 fois de 2 ans
- . 6 fois de 3 ans (1 décès)
- . 7 fois de 4 ans

- . 4 fois de 5 ans
- . 1 fois de 6 ans
- . 3 fois de 8 ans.

soit 27 fois un recul supérieur à 2 ans.

L'examen post-opératoire doit être soigneux. On doit tenir compte de l'interrogatoire de la mère, pour apprécier la tolérance fonctionnelle. Il convient de ne pas faire preuve d'un optimisme exagéré. L'enfant n'est pas guéri. En effet, la thrombose de l'anastomose peut toujours survenir.

Au terme de l'examen, on peut dire si l'anastomose fonctionne ou pas et quelle est l'intensité de son débit.

3/ Critères d'appréciation des résultats

Si l'examen clinique fournit un certain nombre d'éléments, c'est l'interrogatoire de la mère qui apporte les meilleurs renseignements. Ainsi, il est capital de

savoir si l'enfant a une activité normale dans l'appartement, mais devient très gêné dès qu'il sort de sa maison.

Voici comment sont interprétés nos résultats :

a) Médiocres

Cyanose importante, dyspnée, malaises parfois, souffle continu souvent absent, enfin, tolérance fonctionnelle mauvaise.

b) Assez bons

Cyanose moyenne, dyspnée d'effort, pas de malaises, souffle continu plus ou moins entendu, enfant gêné quand il sort à l'extérieur, volume cardiaque parfois légèrement augmenté, bonne anastomose, mais résultat fonctionnel moyen.

.../

c) Bons

Cyanose modérée ou moyenne, pas de dyspnée d'effort ou très discrète, pas de malaises, souffle continu bon, numération inférieure à 6,5 millions, bonne tolérance fonctionnelle.

d) Très bons

Cyanose très modérée, pas de dyspnée ni de malaises, bon souffle continu, activité physique normale.

4/ Evolution post-opératoirea) Signes fonctionnels- La cyanose

Elle devient très discrète au repos ou s'atténue selon la perméabilité de l'anastomose. Après une nette amélioration, la réapparition d'une cyanose

.../

intense doit faire craindre
l'insuffisance de l'anastomose ou
sa thrombose.

- Les malaises

Ils disparaissent totalement. Leur
réapparition traduit l'obturation de
l'anastomose.

- La dyspnée

Elle disparaît au repos, mais elle
peut persister, modérée.

b) Auscultation

- Le souffle continu

Témoin de l'anastomose, est intense,
entendu dans tout l'hémithorax, lors
d'une intervention de POTTS ou de
WATERSTON. Il est sous-claviculaire
lors d'une anastomose de BLALOCK.

Il disparaît lors de la thrombose de l'anastomose, tandis que s'aggravent les signes fonctionnels.

- Le souffle systolique reste identique.

c) L'évolution de la polyglobulie

Elle n'est pas parallèle à celle de la cyanose. On observe souvent une baisse importante en post-opératoire, mais elle s'élève ensuite, indépendante de la cyanose. Cependant, dans quelques cas, son élévation est relativement modérée (inférieure à 6 millions/mm³).

Une augmentation majeure n'est jamais isolée et traduit une thrombose de l'anastomose (un cas à 10 millions/mm³).

d) Le volume cardiaque

En principe, il reste inchangé lors d'une anastomose de BLALOCK. Il peut augmenter lors d'une anastomose de POTTS ou de WATERSTON.

Cependant, dans 20 observations, le volume cardiaque en post-opératoire est très peu augmenté.

Il s'agit de 16 anastomoses de BLALOCK

gauche et droite

1 anastomose de BLALOCK

termino-terminale

1 anastomose de WATERSTON

2 anastomoses de POTTS.

Dans 5 observations, le volume est modérément augmenté.

Il s'agit de 2 anastomoses de BLALOCK

1 cas après 2 anastomoses

de BLALOCK (droit puis

gauche)

1 anastomose de POTTS.

Dans 1 cas, il atteint presque la paroi, après une anastomose de BLALOCK droit.

... /

e) La vascularisation pulmonaire

Elle reste identique ou très souvent devient normale ou améliorée du côté de l'anastomose (son appréciation est difficile).

f) L'électrocardiogramme

Il reste identique, hormis l'apparition

- d'une hypertrophie auriculaire droite modérée
- d'un bloc incomplet - plus rarement.

Au total, l'anastomose aorto-pulmonaire directe peut être dans quelques cas mal tolérée (augmentation de volume du coeur ; insuffisance cardiaque) du fait d'un débit trop important.

Cependant, cette éventualité s'est également produite dans quelques-uns de nos BLALOCK.

D'autre part, cette anastomose de BLALOCK peut se thromboser à n'importe quel moment de l'évolution.

B - Analyse brute des résultats

- 15 résultats médiocres pour la première intervention.

Après une seconde intervention :

- . 2 résultats assez bons actuellement
 - . 3 bons résultats maintenant
soit, actuellement
 - . 10 résultats médiocres.
- 7 assez bons résultats après une première intervention - et 2 après une réintervention - soit 9 assez bons résultats actuellement.
 - 16 bons résultats après une première intervention et 3 après réintervention - soit 19 bons résultats actuellement.
 - 3 très bons résultats.

.../

C - Analyse des résultats en fonction du
type de l'anastomose

On tiendra seulement compte des
 seules interventions pratiquées chez le
 nourrisson de moins de 6 mois, qu'il
 s'agisse d'une première ou d'une seconde
 intervention.

Nous nous proposons d'étudier
 successivement les résultats en fonction
 de chaque intervention. Le recul va de un
 mois pour les opérés les plus récents,
 à 8 ans pour les plus anciens.

1/ Anastomose de BLALOCK gauche
termino-latérale. 41

41 anastomoses de BLALOCK gauche ont
 été pratiquées dont 5 réinterventions
 (réintervention immédiate sur thrombose
 de l'anastomose).

- 2 anastomoses de BLALOCK gauche pratiquées avant 6 mois.
- 3 cas après une première anastomose de BLALOCK droit (l'une d'elle a été pratiquée avant 6 mois).

Donc, 39 enfants ont eu une anastomose de BLALOCK gauche termino-latérale avant l'âge de 6 mois.

Nous comptons 9 décès, dont 4 survenus avec un certain recul. On peut donc étudier 34 enfants à distance (30 sont vivants).

a) 4 enfants sont décédés

- . avec un recul de 5 mois - 1 fois
- . avec un recul de 10 mois (anastomose de WATERSTON 9 mois après une anastomose de BLALOCK gauche) - 1 fois
- . avec un recul d'un an - 1 fois
- . avec un recul de 3 ans - 1 fois.

b) Résultats médiocres - 11

Plusieurs des enfants vivants doivent
subir bientôt une seconde intervention :

- recul d'un an - 1 fois

Cyanose modérée - pas de malaise -
pas de souffle continu - coeur un peu
augmenté - encéphalopathe.

- recul de 18 mois - 1 fois

Réintervention une heure après, car
la cyanose augmente brusquement -
anastomose thrombosée - massage de
l'anastomose - l'enfant rosit - très
bon thrill - 18 mois après cyanose
modérée - souffle continu absent suivi
en Italie.

- recul de 2 ans 1/2 - 1 fois

Cyanose importante - dyspnée - pas
de malaise - souffle continu minime -
volume cardiaque V2 - numération
8,9 millions/mm³.

- recul de 3 ans - 1 fois

Cyanose moyenne - dyspnée

importante - pas de malaise -

souffle continu absent - numération

7,6 millions/mm³ - débile - hémi-

plégique.

- recul de 4 ans - 2 fois

. Cyanose importante - dyspnée d'effort -

pas de malaise - bon souffle continu -

volume cardiaque V2 mal toléré -

gêne fonctionnelle importante.

. Cyanose importante - quelques malaises

depuis 1967 - souffle continu discuté -

numération 6,3 millions/mm³.

- recul de 5 ans - 2 fois

. Cyanose moyenne - dyspnée importante -

pas de malaise - souffle continu

présent - volume cardiaque V2 - numé-

ration 6,9 millions/mm³ - gêne fonc-

tionnelle importante.

. Cyanose importante - dyspnée - pas de

malaise - bon souffle continu - volume

cardiaque V2 - numération 6,8 millions/

mm³ - mauvaise tolérance fonctionnelle.

.../

3 enfants ont déjà été réopérés.

- 1 fois, anastomose de BLALOCK droit
un an après. Résultat assez bon avec
un recul de 3 ans. L'enfant a 4 ans 1/2.

- 1 fois, une cure radicale 8 ans après.
Bon résultat avec un recul de quelques
mois. L'enfant a 8 ans 1/2.

- 1 fois, anastomose de BLALOCK, 3 ans
après. Bon résultat. Recul d'un an.
L'enfant a 4 ans 1/2.

c) Résultats assez bons - 3

- anastomose à l'âge de 5 mois -
recul de 2 ans

- anastomose à l'âge de 4 mois -
recul de 2 ans 1/2

- anastomose à l'âge de 5 mois -
recul de 3 ans.

.../

d) Bons résultats - 11

- 1 fois avec un recul de 1 mois
- 1 fois avec un recul de 6 mois
- 3 fois avec un recul d'un an
- 1 fois avec un recul de 18 mois
- 1 fois avec un recul de 2 ans 1/2
- 1 fois avec un recul de 3 ans
- 3 fois avec un recul de 4 ans

e) Très bon résultat - 1

- anastomose à l'âge de 5 mois -
recul de 6 mois.

2/ Anastomose de BLALOCK droit termino-
latérale - 20

20 anastomoses de BLALOCK ont été pratiquées à droite, on compte parmi elles 5 réinterventions (deux d'entre elles ont été pratiquées avant l'âge de 6 mois).

- 1 fois, exploratrice - anastomose de
BLALOCK droit - puis anastomose de
WATERSTON.

- 1 fois, anastomose de BLALOCK
gauche, puis droit.

Un total de 17 anastomoses de BLALOCK
droit a été pratiqué avant l'âge de 6 mois.
On déplore 9 décès. Donc, 8 enfants ont
été revus avec recul.

a) Médiocres : 1 fois

Anastomose de BLALOCK gauche
pratiquée 6 mois après - avec un
recul d'un an. L'enfant a 22 mois.

b) Assez bons : 3 fois

- avec un recul d'un an
- avec un recul de 2 ans 1/2
- avec un recul de 3 ans.

c) Bons : 4 fois

- avec un recul de 6 mois, 2 fois
- avec un recul de 18 mois, 1 fois
- avec un recul de 3 ans, 1 fois.

Parmi les enfants vivants, aucun
n'a subi de réintervention.

... /

3/ Anastomose de BLALOCK termino- terminale - 8

8 anastomoses de BLALOCK ont été pratiquées en termino-terminal.

4 enfants sont décédés immédiatement (l'un d'eux après une anastomose de BLALOCK gauche).

Nous en avons suivi 4 à distance.

a) Résultats médiocres - 2

Les deux enfants sont vivants, avec un recul de 4 ans 1/2.

- . anastomose à l'âge de 2 mois - recul de 4 ans 1/2

- . vient de subir une anastomose de WATERSTON en Février 1970, 4 ans 1/2 après. Bon résultat avec un recul de quelques mois. L'enfant a 5 ans.

.../

b) Bon résultat - 1

Avec un recul de 8 ans.

4/ Anastomose de WATERSTON - 10

10 anastomoses ont été pratiquées
dont 8 en 1969.

6 d'entre elles l'ont été avant l'âge
de 6 mois.

5 fois, il s'agit d'une réintervention
pratiquée, 3 fois après une anastomose
de BLALOCK gauche thrombosée ou
devenue insuffisante.

On déplore 5 décès dans les suites
immédiates.

Dans 3 cas, une anastomose de BLALOCK
était rendue impossible par les dimensions
des vaisseaux.

Un enfant est vivant, après un recul de
7 mois, le résultat est bon.

... /

5/ Anastomose de POTTS - 6

6 anastomoses de POTTS ont été pratiquées avant l'âge de 6 mois, réparties entre 1962 et 1969. Les deux plus récentes sont des réinterventions.

Nous déplorons 4 décès :

- . 2 survenus après cette seule anastomose immédiatement, 1 fois
décès 3 mois après, 1 fois.
- . 2 cas où l'anastomose de POTTS est pratiquée après :
 - 1 anastomose de BLALOCK droit
 - 1 anastomose de BLALOCK gauche.
- . 2 enfants sont vivants :
 - 1 fois avec un recul de 5 ans 1/2. Le résultat est bon.
 - 1 fois avec un recul de 6 ans. Le résultat est très bon.

Dans ces deux cas, il n'y a pas eu de réintervention.

6/ Exploratrices - 9

9 exploratrices se sont toutes soldées
par un échec.

- 6 décès sont survenus immédiatement.
- 1 décès est survenu deux mois après
l'exploratrice.
- 2 décès sont survenus après une anas-
tomose de WATERSTON :

. 1er cas : a subi une exploratrice, car
il existait un canal artériel à gauche.
Une anastomose de WATERSTON est
pratiquée une semaine après. Infection
à pyocyanique. A l'autopsie - péricardite
purulente - abcès du poumon. Décès un
mois après l'anastomose.

. 2ème cas : à gauche, on s'est limité à
une exploratrice, car la sous-clavière
a un diamètre inférieur à 2 mm et elle
est rétro-oesophagienne - anastomose de
BLALOCK droite 15 jours après - amé-
lioration transitoire de 10 mois -

devant l'aggravation des signes
fonctionnels : cyanose très importante,
malaises fréquents, plus de souffle
continu, polyglobulie 5,9 millions,
réintervention 15 mois après l'explo-
ratrice - anastomose de WATERSTON -
décès immédiat - hypertension à 20 -
hématémèse - oedème aigu du poumon -
3 arrêts cardiaques.

Au total,

Sur 41 résultats à distance d'une anastomose
de BLALOCK termino-latérale gauche et
droite, pratiquée avant 6 mois, on
dénombre :

- 16 bons et très bons résultats
- 18 médiocres et assez bons résultats.

Sur 4 résultats à distance d'une anasto-
mose de BLALOCK termino-terminale,
on compte :

- 1 très bon résultat
- 2 résultats médiocres.

Sur 3 résultats à distance d'anastomose aorto-pulmonaire, on dénombre :

- 3 résultats bons et très bons.

En fait, on ne possède pas un nombre suffisant d'enfants pour pouvoir en tirer une conclusion.

D - Analyse des résultats en fonction du type de la sténose

Les résultats en fonction du type de la sténose prêtent à caution ; s'il est simple d'affirmer le caractère anatomique lors de la vérification, il n'est pas toujours de le faire lorsque l'enfant est vivant, surtout s'il n'y a pas eu d'angiographie. Cependant, l'association d'un souffle continu sous-claviculaire à un souffle systolique faible ou absent, dans nos observations, fait suspecter une atrésie pulmonaire.

1/ Atrésie pulmonaire

En tenant compte des restrictions
ci-dessus, nous dénombrons 22
atrésies pulmonaires :

- 16 enfants sont décédés
- 5 résultats sont assez bons (le recul
est 1 fois de 1 an, 3 fois de 2 ans et
1 fois de 2 ans 1/2)
- 1 résultat est bon (le recul est de
1 an 1/2).

Soit 6 résultats assez bons et bons, avec
un recul toujours supérieur à 1 an.

2/ Sténose pulmonaire (58 obs.)

- 21 enfants sont décédés.

Les autres enfants sont vivants avec
un résultat :

.../

- 14 fois, médiocre
- 2 fois, assez bon
- 15 fois, bon
- 3 fois, très bon (le recul est de
1 fois 6 mois, 1 fois 6 ans, 1 fois 8 ans).

Soit 20 fois un résultat, assez bon, bon, ou très bon et 3 enfants ont été perdus de vue.

Il semble, malgré les restrictions qui s'imposent, que les résultats à distance sont plus favorables quand il s'agit d'une forme avec sténose pulmonaire, que lorsqu'il s'agit d'une forme avec atrésie pulmonaire.

E - Analyse des résultats en fonction du calibre de l'artère pulmonaire

Nous classons la taille de l'artère pulmonaire en trois groupes :

.../

1/ Artère pulmonaire "ridicule"

ou extrêmement petite pour une anastomose.

- 22 mauvais résultats (décès et médiocres)
- 4 bons résultats (bons et très bons).

2/ Artère pulmonaire très petite

- 17 mauvais résultats
- 8 bons résultats.

3/ Artère pulmonaire "correcte"

- 8 mauvais résultats
- 18 bons résultats
- 3 enfants n'ont jamais été revus.

F - Analyse en fonction de l'âge de l'enfant
lors de la première anastomose

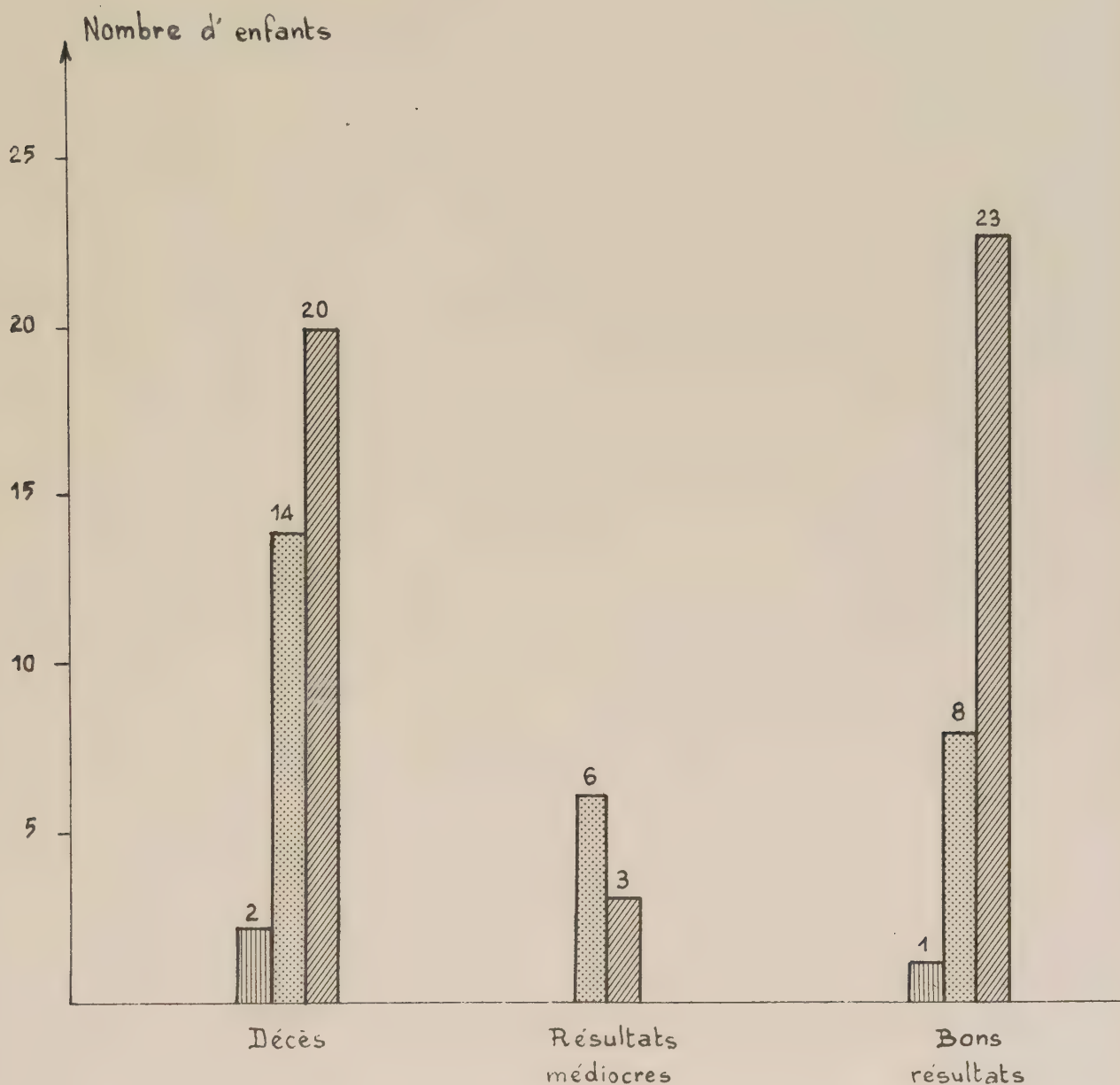
(cf tableau 6 page suivante)

.../

SCHEMA N°6

ANALYSE DES RESULTATS EN FONCTION DE L' AGE

(lors de la première anastomose)



 Enfants opérés avant l'âge de 1 mois

 Enfants opérés entre 1 et 3 mois

 Enfants opérés entre 3 et 6 mois

1/ 3 enfants ont été opérés à 3 semaines

On déplore 2 décès :

- 1 fois, décès dans les suites opératoires
- 1 fois, bonne tolérance pendant 6 mois, puis dégradation progressive, sans que l'enfant soit revu à nouveau. Décès à 8 mois.
- 1 fois, un bon résultat, avec un recul de 6 mois.

2/ Opérés entre 1 et 3 mois (28 obs.)

On déplore 14 décès :

- 6 résultats sont médiocres
- 8 sont bons.

3/ Enfants opérés au-delà de 3 mois (46 obs.)

On déplore 20 décès :

- 3 résultats sont médiocres
- 23 résultats sont bons.

.../

4/ 3 enfants n'ont jamais été revus

Il faut se demander si un enfant opéré
à 3 mois aura un résultat meilleur
parce qu'il s'agissait d'une forme moins
sévère de la malformation.

G - Analyse en fonction du recul

41 enfants sont actuellement vivants et
suivis.

1/ Recul de 3 mois : 2

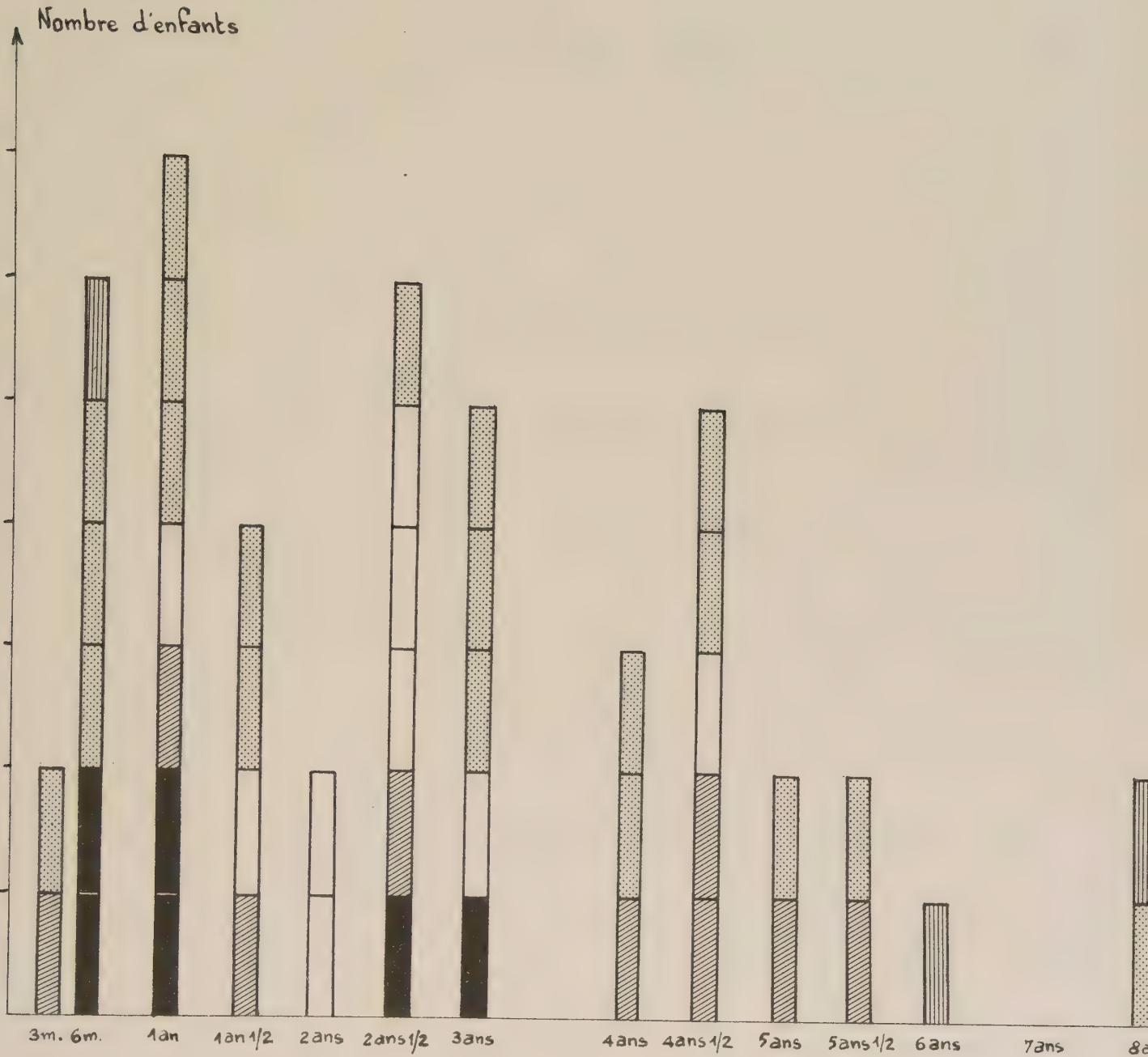
- 1 résultat médiocre
- 1 bon résultat.

2/ Recul entre 6 mois et 2 ans : 18

- 4 décès à distance
- 2 résultats médiocres
- 2 résultats assez bons
- 9 résultats bons
- 1 très bon résultat

TABLEAU N°7

ANALYSE DES RESULTATS EN FONCTION DU REcul



■ Décès: (6)

▨ Résultat médiocre: (9)

□ Résultat assez bon: (9)

▤ Bon résultat (19)

▥ Très bon résultat: (3)

3/ Recul entre 2 et 4 ans : 16

- 2 décès à distance
- 1 résultat médiocre
- 7 assez bons résultats
- 6 bons résultats

4/ Recul supérieur à 4 ans : 11

- 5 résultats médiocres
- 4 bons résultats
- 2 très bons résultats.

Il est à remarquer que parmi les résultats ayant un recul supérieur à 4 ans, il y a 4 bons et 2 très bons résultats.

H - Indications et résultats des réinterventions

17 réinterventions palliatives ont dû être faites (pratiquées chez 16 enfants), soit parce qu'aucune anastomose n'a pu être réalisée d'emblée, soit parce que le résultat de la première anastomose était

mauvais immédiatement ou à distance, mettant en jeu le pronostic vital (et il était souvent lié, soit à une coudure, soit à une insuffisance, soit à une thrombose de l'anastomose). En effet, la cyanose devenait importante ou même très importante, l'enfant était dyspnéique et des malaises réapparaissaient. Cette mauvaise tolérance s'accompagne de l'absence ou de la disparition du souffle continu, d'une polyglobulie croissante faisant craindre la survenue d'un accident cérébral (1 fois polyglobulie à 10 millions).

Ces réinterventions ont été pratiquées dans un délai de 1 heure à 8 ans après la première.

Parmi ces réinterventions, il y a :

1/ 4 anastomoses de BLALOCK gauche
dont une effectuée après démontage d'une première anastomose de BLALOCK gauche.

.../

On en rapproche un massage de l'anastomose après première anastomose de BLALOCK gauche.

Soit 5 anastomoses de BLALOCK en réintervention.

2/ 4 anastomoses de BLALOCK droit.

3/ 1 anastomose de BLALOCK termino-terminale.

4/ 5 anastomoses de WATERSTON, dont une est une troisième intervention.

5/ 2 anastomoses de POTTS.

10 réinterventions ont eu lieu de 1 heure à une dizaine de jours après le premier acte chirurgical.

On observe 7 décès immédiats (70 %), ce qui représente un pourcentage d'échec remarquablement élevé (sans doute expliqué par la gravité de la situation).

Par contre, dans les réinterventions pratiquées à distance, le nombre des décès est plus faible (3 décès pour 8 interventions soit 37,5 % - il est à noter qu'un de ces enfants est décédé après la troisième intervention).

Au total, les résultats à distance sont pour les 17 réinterventions :

- 10 décès
- 2 fois médiocres (en tenant compte d'une observation où l'enfant a subi la 3ème intervention un an après les deux précédentes)
- 1 fois assez bons
- 4 fois bons.

A part, un enfant, à l'âge de 8 ans, vient de subir une intervention à coeur ouvert (résultat assez bon).

.../

I - Résultats en fonction de la date opératoire

Les résultats ne sont pas interprétables.

Les indications opératoires varient avec les années et l'expérience des chirurgiens.

En effet, en 1969, on a fait opérer des enfants qui auraient été considérés comme inopérables les années précédentes.

J - Résultats des enfants opérés en urgence

18 enfants ont été opérés en urgence du fait des malaises récents et répétés.

Les résultats se répartissent ainsi :

- 1 enfant n'est pas revu
- 4 décès
- 2 résultats médiocres (recul de 4 ans 1/2 après l'anastomose)
- 11 bons résultats.

Parmi les enfants opérés en urgence, où l'intervention a été pratiquée "en catastrophe", considérée comme un acte de sauvetage, le

nombre élevé de bons résultats est encourageant et incite à poursuivre notre effort dans cette voie.

Enfin, il est nécessaire de souligner que tous ces résultats sont des chiffres bruts qui n'ont pu être comparés à une série témoin d'enfants porteurs d'une tétralogie de FALLOT, n'ayant pas subi d'intervention.

.../

VI - ETUDE ANATOMIQUE -

Parmi les 36 décès constatés, 20 études anatomiques (55, 55 %) ont pu être pratiquées ; on a dénombré :

- 10 atrésies de l'orifice pulmonaire
- 10 sténoses pulmonaires, valvulaires ou infundibulaires que nous nous proposons de détailler.

1. Atrésie de l'orifice pulmonaire

Cette forme anatomique n'est pas rare. Si pour GOULD, elle représente 18 % des Tétralogies de FALLOT, JEANNIN, dans sa thèse à propos du nourrisson et du jeune enfant, retrouve 20 cas d'atrésie sur 53 pièces anatomiques (37, 73 %).

Dans notre étude, 10 de nos 20 pièces anatomiques comportent une atrésie, ce qui témoigne clairement de la fréquence, dans cette tranche d'âge, de la gravité de la malformation.

1/ L'obstacle infundibulaire

Varie d'une pièce à l'autre. Cependant, il a été possible de classer nos pièces (comme JEANNIN l'a fait initialement dans sa thèse) en deux groupes très distincts :

- Dans le premier (3 pièces), il existe un chenal infundibulaire très étroit, borgne à son extrémité supérieure.
- Dans le second groupe, il n'existe pas d'obstacle infundibulaire (7 pièces), l'absence d'hypertrophie de l'éperon de WOLF semble le fait majeur. Cette anomalie s'associe à une vaste cavité ventriculaire droite.

2/ L'arbre artériel pulmonaire

Il participe à l'atrésie de la voie pulmonaire, en effet :

- atrésie du tronc pulmonaire, 1 fois
- hypoplasie, 1 fois

- diamètre de l'artère inférieur à 3 mm,
1 fois
- circonférence de l'artère
 - . 1 fois, 6 mm
 - . 3 fois, 10 mm
 - . 3 fois, 12 mm

3/ Vascularisation de suppléance

- Le canal est présent dans 8 cas.
- Dans 2 cas, il n'existait pas de canal.

La présence d'un canal signe pratiquement la présence d'une atrésie pulmonaire,

En effet, dans les 10 observations de sténose (sans atrésie), on note :

- 2 fois, un canal artériel
- 4 fois, il est précisé qu'il est absent
- 4 fois, l'auscultation précise qu'il n'a jamais été retrouvé de souffle continu.

.../

Dans sa thèse, JEANNIN tente de montrer que le canal tient sous sa dépendance le calibre des branches pulmonaires. Nos résultats sont un peu discordants ; mais, il faut noter que nos malades sont de très jeunes nourrissons et des formes extrêmes de malformation.

Sur 10 atrésies, voici ce qui est noté :

- 6 fois, la dimension des branches pulmonaires est petite ou "ridicule", appréciée en opératoire
- 3 fois, elle est petite, de 3 et 4 mm de diamètre
- 1 fois, elle a 5 mm.

Et en effet, dans 4 observations, l'intervention est réduite à une intervention exploratrice, dans 2 cas, une anastomose aorto-pulmonaire.

4/ Situation de l'aorte

- elle est deux fois antérieure (il s'agit d'une transposition)
- 8 fois, à cheval
- l'arc aortique est 1 fois à droite.

5/ La communication inter-ventriculaire

C'est dans tous les cas, une communication large et haut située.

6/ Le ventricule droit

Dans tous les cas, la paroi du ventricule droit est épaisse. Cette cavité est dilatée dans 1 cas.

7/ L'état de l'anastomose

4 fois elle n'est pas thrombosée. Aucune anastomose n'a pu être pratiquée dans les autres observations en raison des dimensions des vaisseaux.

8/ Autres anomalies

Dans 1 observation, il existe une artère sous-clavière gauche retro-oesophagienne et une fistule coronaire entre l'aorte et le tronc de l'artère pulmonaire.

Dans 2 cas, il s'agit en fait d'une transposition des gros vaisseaux.

2. Sténose pulmonaire

La sténose de la voie pulmonaire se répartit de la façon suivante :

- 4 sténoses valvulaires
- 5 sténoses infundibulaires - 1 cas est associé à une hypoplasie valvulaire.

1/ Le tronc de l'artère pulmonaire

- 7 fois, la circonférence du tronc de l'artère pulmonaire est inférieure à 10 mm. La branche pulmonaire est très petite lors de l'intervention.
- 3 fois, la circonférence est comprise entre 16 et 25 mm. Le calibre au cours de l'intervention est bon.

Après ouverture du thorax, l'intervention est :

.../

- une exploratrice, 2 fois
- une anastomose de BLALOCK termino-terminale, 2 fois
- une anastomose de WATERSTON, 1 fois
- une anastomose de BLALOCK, 5 fois.

La comparaison de ces résultats avec ceux observés au cours de l'atrésie montre quelques différences.

- Le pourcentage d'interventions exploratrices est plus faible (2 au lieu de 4).
- 2 anastomoses termino-terminales et une anastomose de WATERSTON, témoignant d'un petit calibre.
- Enfin, 5 anastomoses de BLALOCK (au lieu de 4).

Les résultats sont à peine plus favorables dans les formes avec sténose pulmonaire, et en fait difficilement interprétables en raison du petit nombre d'enfants.

.../

2/ Canal artériel

Dans deux cas seulement il existe un canal.

3/ L'aorte

- 2 fois, elle est antérieure ; il s'agit :

. d'une forme avec double outlet

. d'une forme avec oreillette et ventricule
uniques.

- 1 fois, elle part entièrement du ventricule
droit.

- ailleurs, elle est à cheval.

4/ La communication inter-ventriculaire

Est large et haut située.

5/ La paroi du ventricule droit

Est épaisse. Dans 1 cas, la cavité est large.

6/ 2 fois il existe une communication inter- auriculaire.

7/ Autres anomalies

- Dans une forme, il s'agit d'une "espèce" de double outlet sur le ventricule droit.
- Dans 1 cas, il s'agit d'une oreillette et ventricule uniques.

8/ Complications - Décès

Dans deux cas, le décès n'est pas directement lié à la cardiopathie, mais plus spécialement à des complications post-opératoires :

- 1 fois, un hémomédiastin
- 1 fois, une péricardite purulente.

.../

Nous n'avons pas trouvé dans la littérature de grandes séries d'anastomoses palliatives chez le jeune nourrisson, suivies à long terme.

Il n'est le plus souvent fait état que de résultats opératoires immédiats.

Ainsi :

- FYLER, sur 54 anastomoses palliatives de divers types, relate 8 décès immédiats (15 %).
- WALDHAUSEN, sur 17 anastomoses de type WATERSTON pour tétrade de FALLOT avant 1 an, signale 1 décès immédiat et aucun décès chez 6 anastomoses sur atrésie pulmonaire et défaut septal ventriculaire.
- MILLER, sur 16 nourrissons opérés, a 4 interventions exploratrices (en raison de la taille des vaisseaux) et 8 survivants à l'intervention sur les 12 autres enfants.
- TAUSSIG, sur 15 enfants de moins de 2 ans ayant eu une anastomose de BLALOCK, signale 11 résultats médiocres, ayant conduit à une réintervention dans un délai de moins de 5 ans.

- EDWARDS, sur 5 anastomoses de type WATERSTON avant l'âge de 6 mois, publie 3 résultats médiocres (en raison de l'apparition d'une insuffisance cardiaque congestive) après anastomose de 5 mm de diamètre.

Cela l'a conduit dans deux autres cas à faire des anastomoses de 4 mm, avec de bons résultats immédiats.

- GLENN, même chez de très jeunes nourrissons, préfère l'anastomose cavo-pulmonaire.

Il publie 10 cas, dont 3 décès per-opératoire.

.../

RESUME

80 enfants, porteurs d'une Tétralogie de FALLOT, ont été opérés avant l'âge de 6 mois.

L'indication opératoire est posée schématiquement devant deux groupes d'enfants :

- Enfants très bleus en permanence, la fréquence des malaises est variable, chez eux, se pose la date de l'intervention.
- Enfants peu bleus au repos. Au cours des malaises de fréquence variable, leur cyanose s'exagère, le souffle systolique disparaît.

En fait, il est difficile actuellement de codifier les indications opératoires d'une tétralogie de FALLOT mal tolérée avant l'âge de 6 mois, car, outre malaises, cyanose, polypnée et hypotrophie, de nombreux autres facteurs interviennent :

- L'âge de l'enfant, qui conditionne un peu le calibre des vaisseaux.
- La forme anatomique.
- Des facteurs socio-économiques.
- Enfin, l'observateur, chez qui intervient une certaine expérience.

Au moment de l'intervention, s'il est impossible de porter un pronostic certain, quelques éléments paraissent défavorables, sans pour cela condamner à coup sûr l'avenir.

Il en est ainsi :

- D'un enfant très jeune.
- D'un calibre très faible des vaisseaux.
- D'une forme avec atrésie orificielle pulmonaire.
- L'éventualité de la nécessité d'une réintervention immédiate.

Et chez ces enfants, va se discuter le choix de l'heure de l'intervention, pris entre le désir de ne pas faire une intervention inutile sur des vaisseaux hypoplasiques et l'espoir d'amener un certain nombre de ces nourrissons, malgré une lourde mortalité, à la possibilité d'une réparation complète grâce aux

récents progrès techniques réalisés dans ce domaine.
Car on sait que chez certains malades, des malaises
itératifs sont sans dommage apparent, tandis que
chez d'autres enfants, le premier malaise peut se
solder par une hémiplégie ou par la mort.

.../

CONCLUSIONS

Nous avons étudié 80 cas de Tétralogie de FALLOT mal tolérée chez le nourrisson, ayant nécessité une intervention d'anastomose avant l'âge de 6 mois. Nous déplorons 36 décès, survenus pour la grande majorité des cas (30 cas) dans les suites opératoires immédiates.

44 enfants survivent et ont pu être suivis à distance, l'un d'entre eux vient de subir une réparation à coeur ouvert.

La cyanose fait découvrir la cardiopathie dans la majorité de nos cas avant 4 mois. Elle est surtout très précoce dans les formes avec atrésie de l'orifice pulmonaire.

Les malaises bleus apparaissent un peu plus tardivement dans l'évolution, font forcer la main et conduire, sans attendre, à une anastomose palliative de sauvetage.

.../

Une accentuation nette de la cyanose, ou bien un état de pré-malaise permanent (l'enfant est "gris"), sont autant d'indications opératoires.

Avant l'intervention, l'existence d'un souffle continu sous claviculaire et d'un souffle systolique faible ou absent, fait évoquer une atrésie de l'orifice pulmonaire et implique que l'anastomose soit faite à droite.

Dans notre série, le diagnostic a presque toujours été fait cliniquement, sans que le recours aux examens endocardiaques ait été nécessaire.

Le type de l'anastomose dépend, non seulement de la taille des vaisseaux, du siège de l'arc aortique et de l'existence éventuelle d'un canal artériel vicariant, qu'il est indispensable de respecter, mais aussi des préférences du chirurgien.

Nous déplorons 36 décès survenus essentiellement dans les suites immédiates. Parmi les 12 décès per-opératoires, nous en comptons 4 chez lesquels aucune anastomose n'a pu être pratiquée en raison des conditions anatomiques défavorables.

Dans les suites immédiates, les 18 décès sont en rapport, 6 fois avec une thrombose de l'anastomose, 3 fois avec un oedème aigu du poumon, 2 fois de malaise et 2 fois d'un état de décérébration.

Sur 41 résultats à distance d'anastomose de BLALOCK termino-latérale, on compte 24 résultats bons et très bons. Sur 6 cas à distance d'anastomose de BLALOCK termino-terminale, on compte un seul bon résultat. Enfin, sur 3 observations d'anastomose aorto-pulmonaire à distance (mais il a été pratiqué 6 anastomoses de WATERSTON et 4 anastomoses de POTTS), on dénombre 3 résultats bons et très bons.

Enfin, le recul pour les survivants va de 6 mois à 8 ans (17 fois inférieur à 18 mois - 13 fois de 2 et 3 ans - 18 fois supérieur à 4 ans).

Malgré la sévérité de ces résultats, le pronostic particulièrement mauvais de cette malformation quand elle est mal tolérée (au cours de l'année 1969, 18 morts dans le service, atteints de Tétralogie de FALLOT avant la fin de la première année), le fait que le cinquième des

survivants, plus de 4 ans après l'intervention, ont un résultat bon ou très bon, nous paraît encourageant. Un des plus anciens de nos malades a bénéficié, il y a quelques mois, d'une réparation à coeur ouvert.

BIBLIOGRAPHIE

- 1 - ARGUEIRO R., PEREZ ALVAREZ J., FRANCO VASQUEZ
VASQUEZ S., PEREZ TREVINO C.,
JIMENEZ MARTINEZ M.
Surgical production of an aortico-pulmonary
window in congenital heart disease with ischemic lung.
J. Thorac. Surg. 57 : 786. 1969.
- 2 - BLALOCK A., TAUSSIG H. B.
Surgical treatment of malformation of the heart in
which there is pulmonary stenosis or pulmonary
atresia.
J. amer. med. Ass. 128 : 189. 1945.
- 3 - CAMUS L.
La tétralogie de FALLOT mal tolérée du nourrisson.
Thèse, PARIS, 1962.
- 4 - EDWARDS J. E., CAREY L. S., NEUFIELD H. N.,
LESTER G. J.
Congenital Heart Disease.
Philadelphia, W. B. Saunders, 1965.

- 5 - EDWARDS S. W., MOHTASHEMI M.,
HOLDEFER W. F.

Ascending aorta to right pulmonary artery shunt
for infants with tetralogy of FALLOT.
Surgery 59 : 316. 1966.

- 6 - FALLOT A.

Contribution à l'anatomie pathologique de la maladie
bleue (cyanose cardiaque).
27. 77. 138. 107 170. 341. 403. MARSEILLE MEDICAL. 1888.

- 7 - FYLER D. C.

Diagnosis and treatment. The salvage of critically
ill newborn infants with congenital heart disease.
Pediatrics. 42 : 192. 1968.

- 8 - GASUL B. M., ARCILLA R. A., LEV M.

Heart disease in children.
J. B. Lippincott, Philadelphia, 1966.

- 9 - GAUTIER M.

Le propranolol dans les malaises de la tétralogie
de FALLOT.
Arch. Franç. Pediat. 26 : 97. 1969.

- 10 - GLENN W. L., BROWNE M., WHITTEMORE R.
Circulatory bypass of the right side of the heart :
cava pulmonary artery shunt. Indications and
results (Report of a collected serie of 537 cases).
in CASSELS : The heart and circulation in the
newborn and infants.
Greene and Stratton, New-York, 1966.
- 11 - JEANNIN L.
Sur un certain nombre de problèmes que posent
la Tétralogie de FALLOT du nourrisson et du
jeune enfant. A propos de 307 observations dont
53 anatomo-cliniques.
Thèse. PARIS. 1965.
- 12 - KEITH J. D., ROWE R. D., VLAD P.
Heart disease in infancy and childhood.
The McMillan Cy, New-York, 1958.
- 13 - LINDERSMITH G. C., GALLAHER M. E.,
DURNIN R. E., MEYER B. W., JONES J. C.
Cardiac surgery in the first month of life.
Thorac. Surg. (Annales) 2 : 250. 1966.

14 - NADAS A. S.

Pediatric Cardiology.

Philadelphia. W. B. Saunders. 1964.

15 - NOUAÏLLE J., GAUTIER M., THIBERT M.,
LUCET Ph.

Résultats des interventions d'anastomose dans
la tétralogie de FALLOT du nourrisson.

Arch. Mal. Coeur. II : 1591. 1965.

16 - NOUAÏLLE J., GAUTIER M., LUCET Ph.,
MERCIER J. N., THIBERT M., JEANNIN L.

La tétralogie de FALLOT du nourrisson.

Evolution spontanée et indications chirurgicales.

Arch. Mal. Coeur. 9 : 1421. 1966.

17 - PARENZAN L. et LOCATELLI G.

Anastomose de WATERSTON dans les mal-
formations cardiaques cyanogènes (40 cas).

Mem. Acad. Chir. 95 : 724. 1969.

.../

- 18 - PAUL M.H., MILLER R.A., POTTS W.J.
Long term results of aortic pulmonary anastomosis for Tetralogy.
An analysis of the first hundred cases eleven to thirteen years after operation.
Circulation, 23 : 525. 1961.
- 19 - POTTS W.J., SMITH S., GIBSON S.
Anastomosis of the aorta to the pulmonary artery. Certain types of congenital heart diseases.
J. amer. med. Ass. 132 : 627. 1946.
- 20 - RUDOLPH A.M., DANILOWICZ D.
Treatment of severe spell syndrome in congenital heart disease.
Pediatrics, 32 : 141. 1963.
- 21 - SCHUMAKER H.B., MENDELBAUM I.
Ascending aortico pulmonary shunt in cyanotic heart disease.
Surgery, 52 : 675. 1962.

22 - TAUSSIG H. B., CRAWFORD H.,

PELARGONIO S., ZACHARIOUDAKIS S.

Ten to thirteen years follow up on patients
after a BLALOCK, TAUSSIG operation.

Circulation, 25 : 630. 1962.

23 - WALDHAUSEN J. A., FRIEDMAN S.,

TYERS G. F. O., RASHKIND W. J., PETRY E.,

MILLER W. W.

Ascending aorta right pulmonary artery
anastomosis : clinical experience with thirty-
five patients with cyanotic congenital heart
diseases.

Circulation. 38 : 463. 1968.

Vu, le Président de Thèse :

Vu, le Doyen de la Faculté :

J. P. BINET

G. BROUET

Vu et permis d'imprimé,

Le Recteur de l'Académie de PARIS,

R. MALLET

